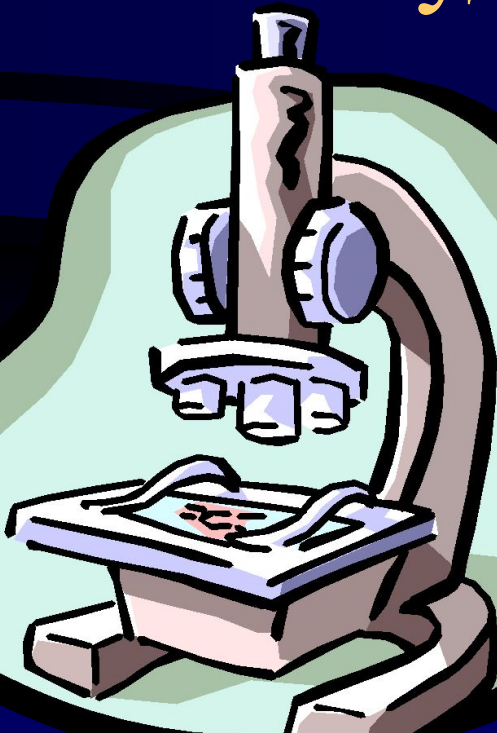


ГОУ ВПО УГМА

Кафедра патологической анатомии

Эндогенные накопления —
дистрофии.

Паренхиматозные и стромально —
сосудистые дистрофии.



Гринберг Л.М.
д.м.н., профессор

Основные вопросы

- Дефиниции и терминология
- Классификация дистрофий.
- Паренхиматозные дистрофии.
- Стромально – сосудистые дистрофии.

Дефиниции и терминология

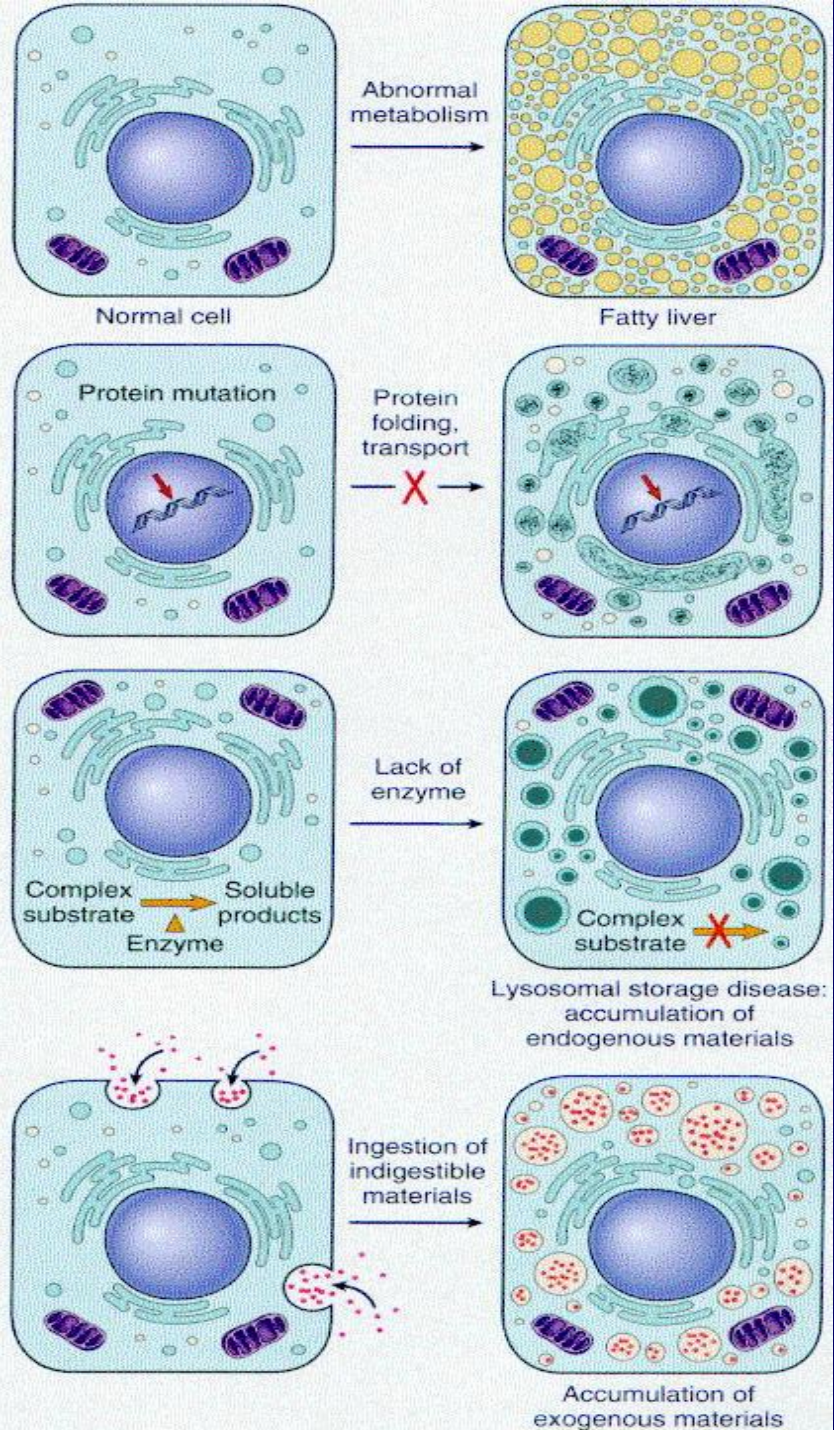
- Обратимое повреждение
- Эндогенные накопления
- Дистрофии

Дистрофии – нарушения (Dis) питания (Trofe) - сложный патологический процесс, в основе которого лежит нарушение тканевого (клеточного) метаболизма, сопровождающийся структурными изменениями (эндогенными внутри- и внеклеточными накоплениями) и приводящий в большинстве случаев к обратимым повреждениям.

Морфогенетические механизмы

- Инфильтрация – избыточное отложение и накопление продуктов обмена из крови и лимфы (белков, жиров и углеводов) в ткани.
- Декомпозиция (фанероз) – накопление продуктов обмена в результате распада ультраструктур ткани.
- Извращенный синтез – образование веществ в норме не встречающихся в этих тканях.
- Трансформация – образование продуктов одного вида обмена из общих исходных структур.

Схема развития ЭНДОГЕННЫХ И ЭКЗОГЕННЫХ накоплений (Robbins pathology)



Классификация дистрофий

- По локализации: паренхиматозные, мезенхимальные (стромально-сосудистые), смешанные.
- По виду обмена: белковые, жировые, углеводные, минеральные, смешанные.
- По генетическому фактору: приобретенные и наследственные.
- Тезаурисмозы (болезни накопления- аксалоз, цистиноз, муковисцедоз и пр.).
- По распространенности: общие, местные и системные.

Паренхиматозные дистрофии

- Поражают паренхиму органа.
- Нарушается функция высокоспециализированных тканей.
- Выделяют три группы:
 - белковые дистрофии (диспротеинозы);
 - жировые (липидозы);
 - углеводные.

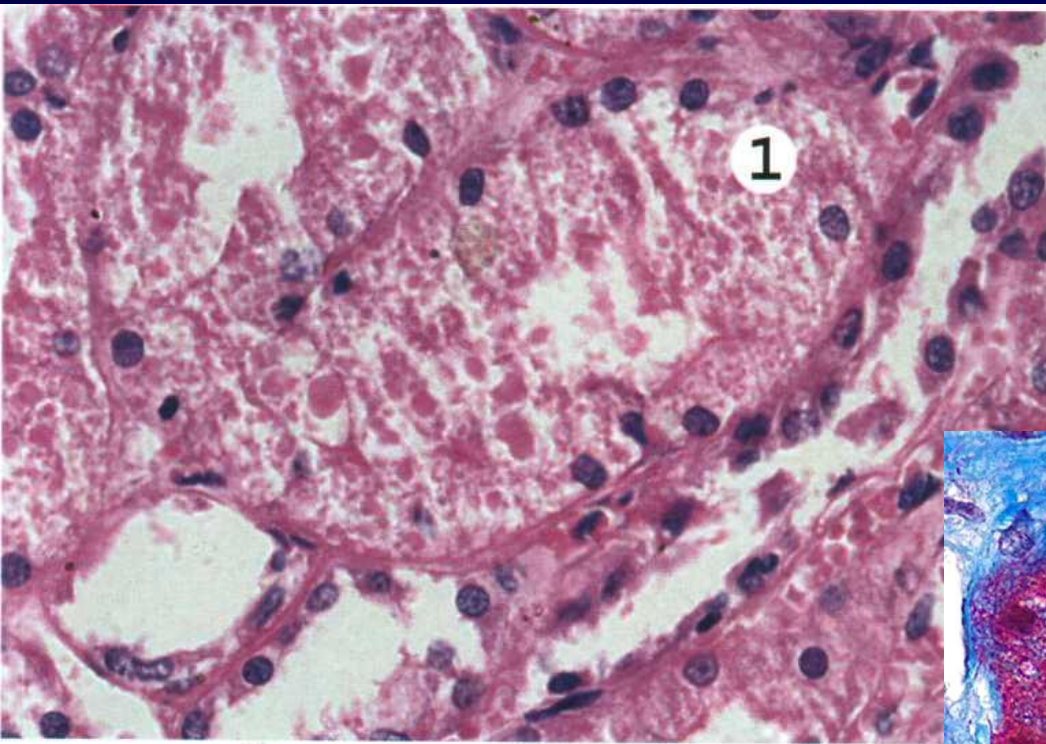
Паренхиматозные диспротеинозы – нарушение обмена цитоплазматических белков, находящихся в свободном (ферменты) или связанном (цитоплазматические мембраны) состоянии.

- Гиалиново-капельная.
- Гидропическая (вакуольная).
- Роговая.
- Зернистая - ?

Гиалиново-капельная дистрофия

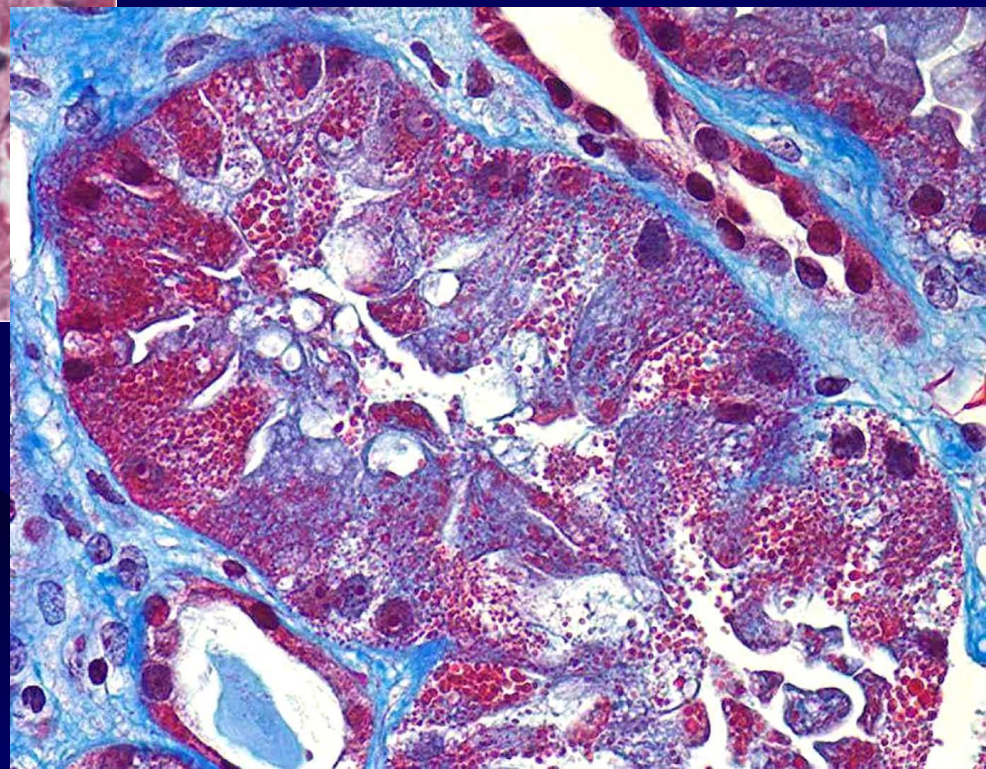
- Накопление плотных гиалиновых капель в цитоплазме паренхиматозных клеток.
- Скопления гибнущих лизосом.
- Почки – нефротический синдром, нефроциты проксимальных канальцев.
- Печень – алкогольный гиалин (тельца Меллори).

Белковые гиалиновые капли в эпителии проксимальных извитых канальцев почки

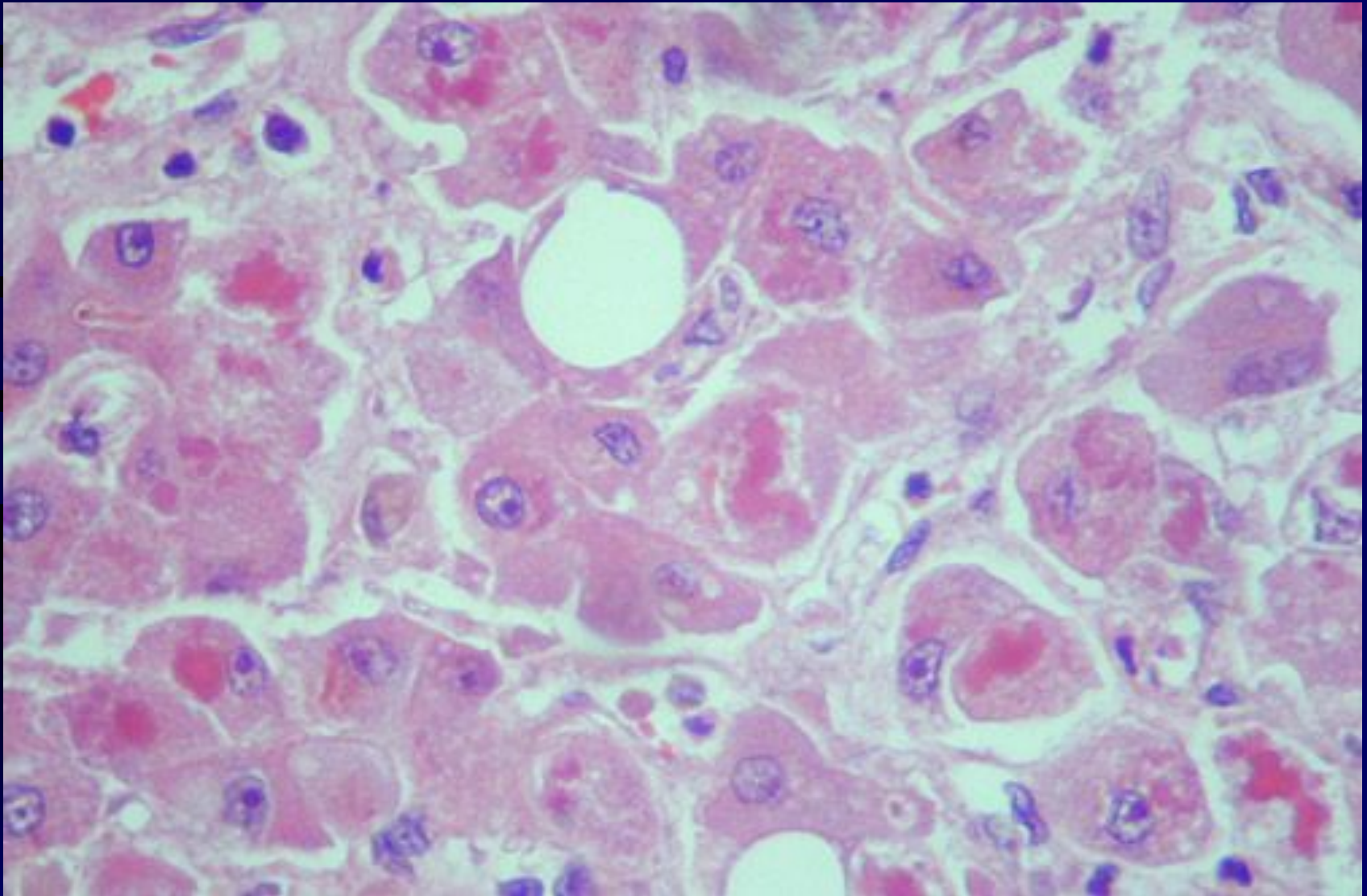


А – г+э

Б – Шик-реакция



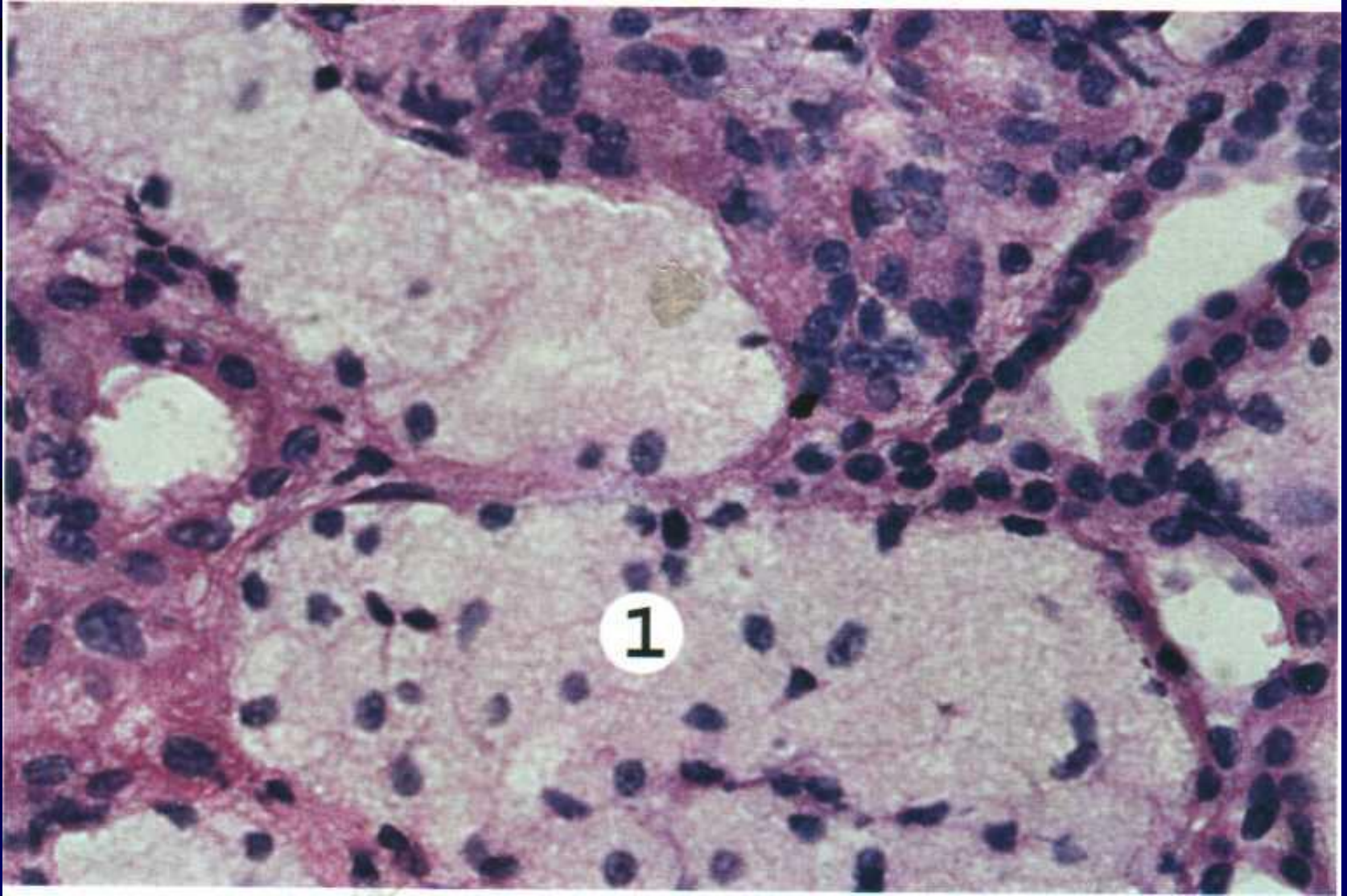
Алкогольный гиалин – тельца Меллори



Гидропическая дистрофия

- Вакуоли, наполненные цитоплазматической жидкостью.
- Нарушение водно-электролитного обмена.
- Нефротический синдром.
- Вирусный гепатит.
- Эпидермис при ветряной оспе.

Гидропическая дистрофия эпителия проксимальных извитых канальцев почки



Роговая дистрофия – патологическое ороговение

- Патологическое образование рогового вещества в ороговевающем эпителии.
- Гиперкератоз, ихтиоз, и пр.
- Раковые жемчужины в плоскоклеточном раке.
- Лейкоплакия – патологическое ороговение слизистой оболочки (полость рта, язык, и пр.).

Лейкоплакия рта

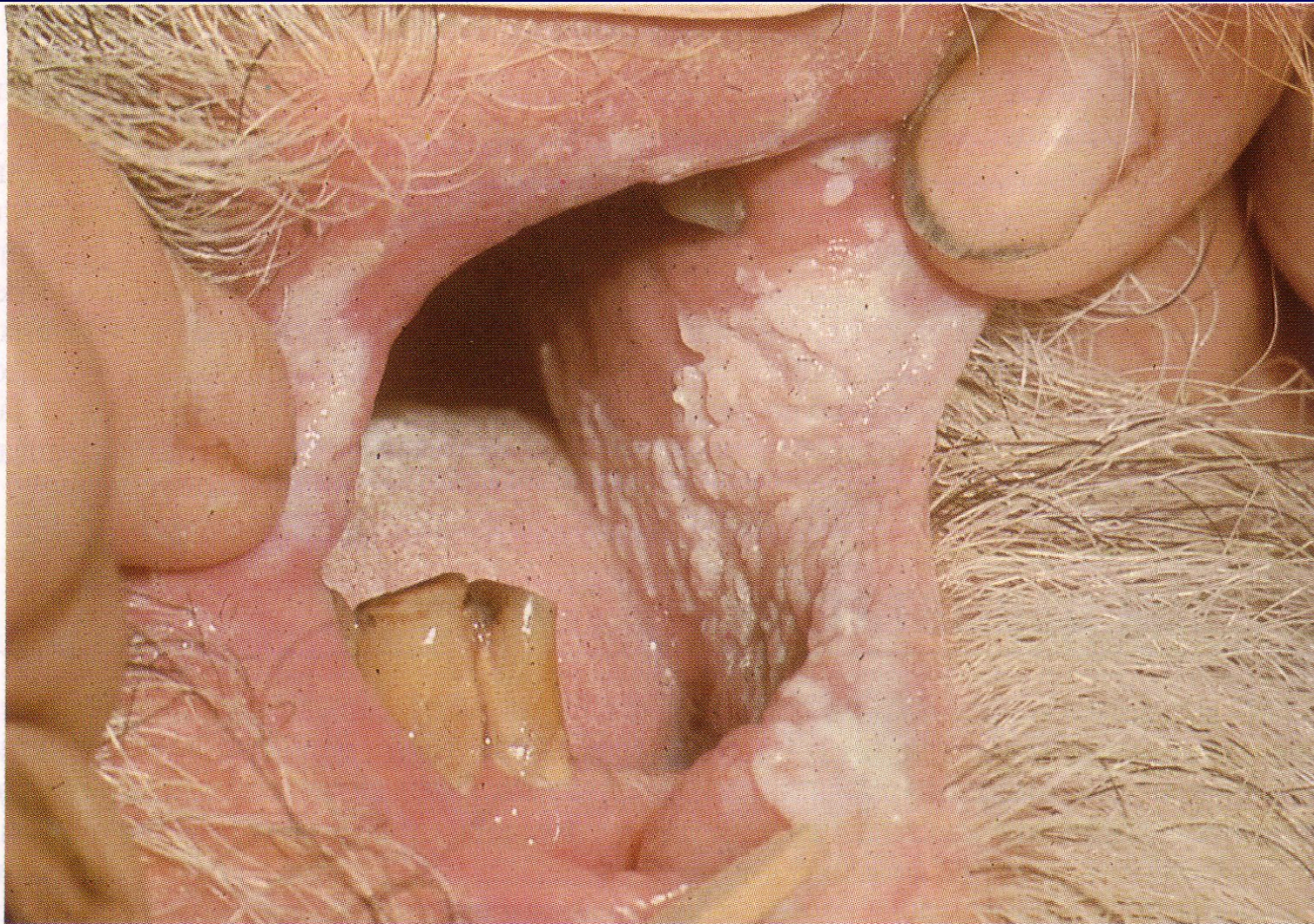
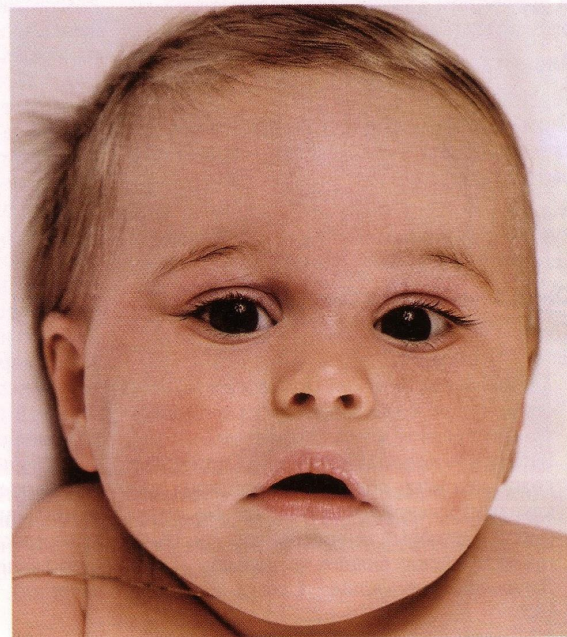


Рисунок 10-1. Лейкоплакия рта. На внутренней поверхности щеки и красной кайме губ — плотные белесые шероховатые бляшки неправильной формы, плотно спаянные с подлежащими тканями. В дальнейшем у больного, заядлого курильщика, развился бородавчатый плоскоклеточный рак

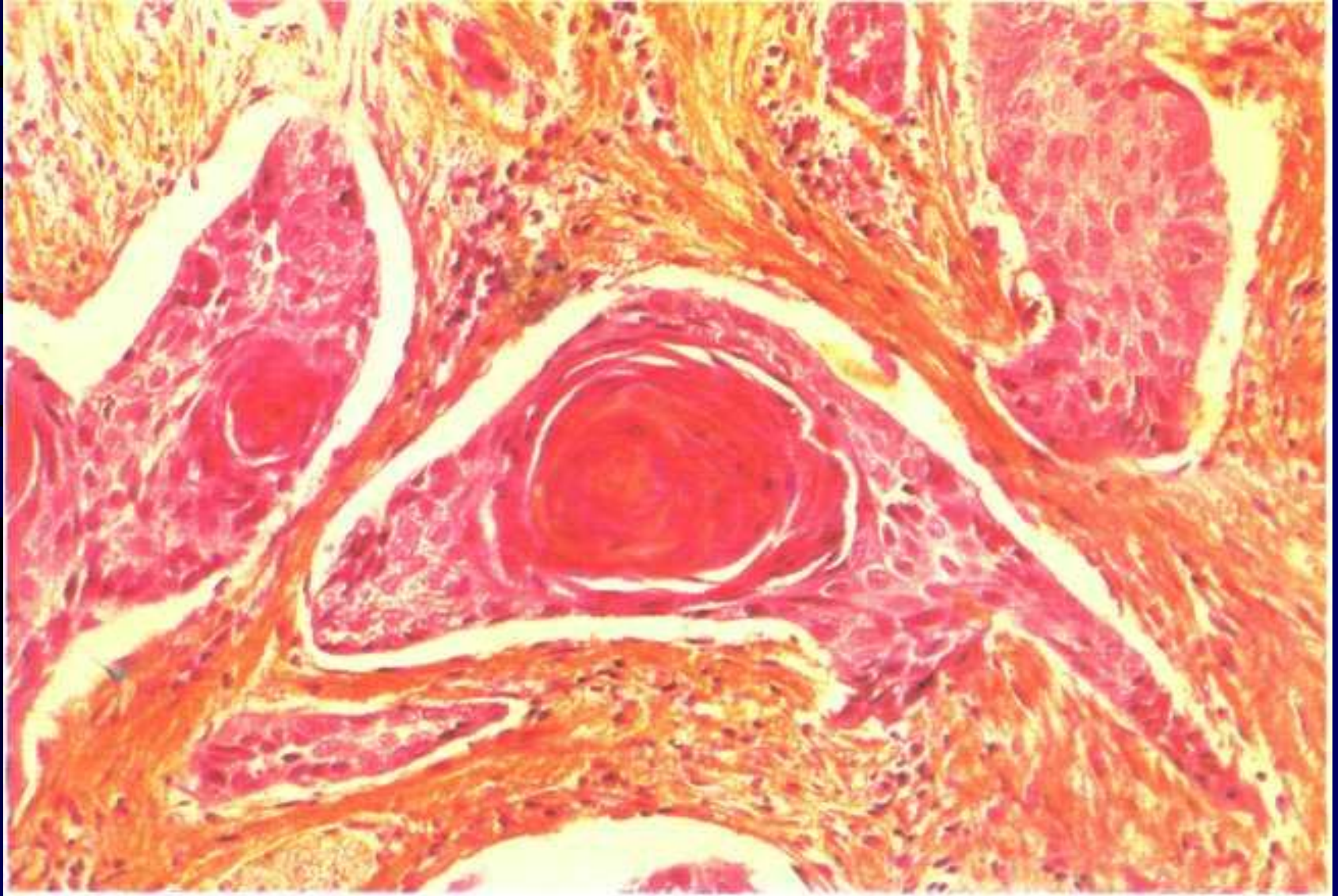
Рисунок 4-20. Ихтиоз у новорожденного: коллодийный плод. Все тело покрывает тонкая пленка, напоминающая пергамент. Выворот век и выворот губ дополняют картину



Рисунок 4-21. Тот же ребенок спустя 6 месяцев. Девочка выглядит совершенно здоровой, лишь на щеках заметны остаточное шелушение и легкая эритема



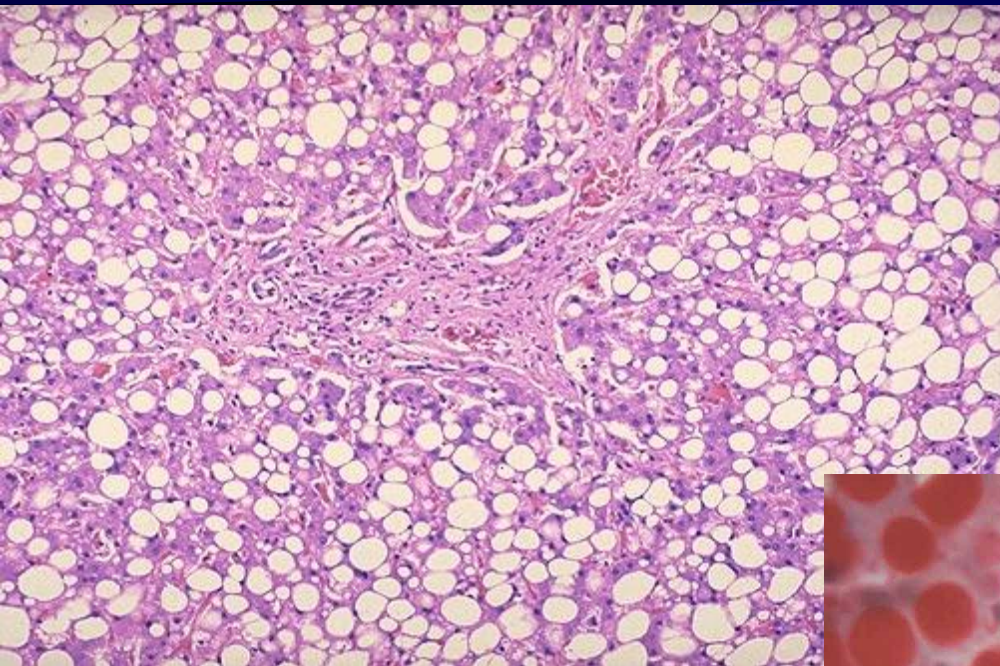
Плоскоклеточный рак с ороговением



Паренхиматозные липидозы

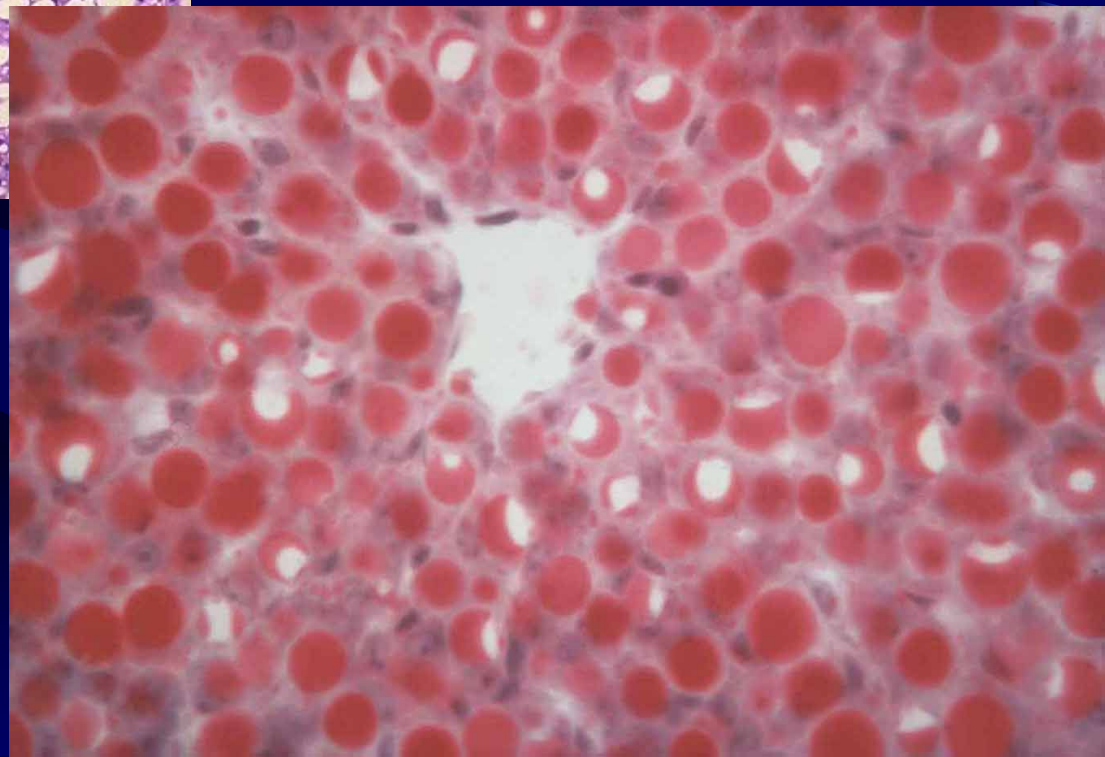
- Нарушение обмена жиров в цитоплазме клеток.
- Накопление нейтрального жира.
- Нарушения обмена, эндогенные и экзогенные интоксикации.
- Печень, миокард, почки.
- Жировой гепатоз (мелко-, крупнокапельный).
- «Тигровое» сердце – желто-белая исчерченность со стороны эндокарда.
- Болезни накопления – б-нь Гоше (цереброзид-липидоз), б-нь Нимана-Пика (сфингомиелин-липидоз) и др.

Жировая дистрофия печени

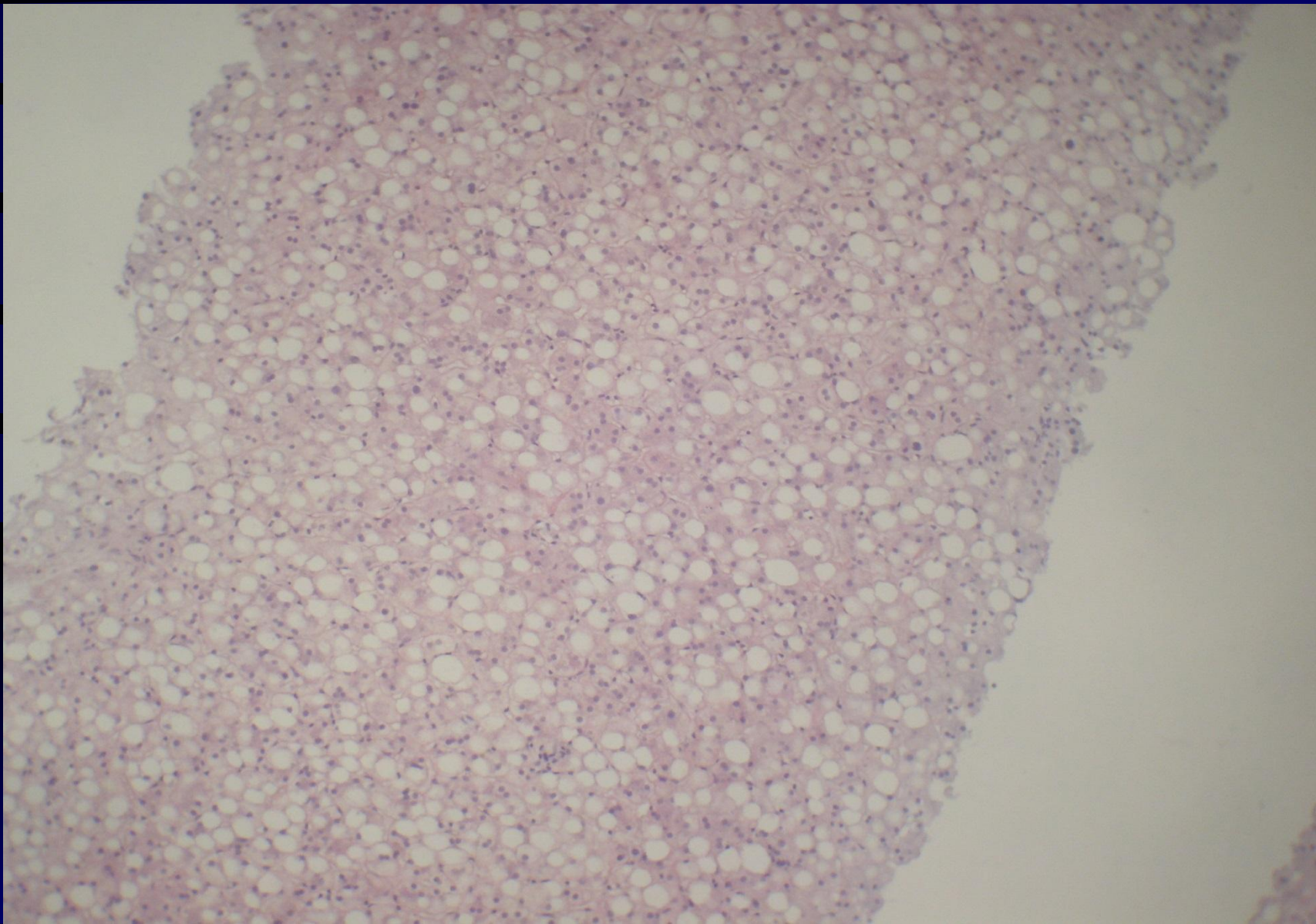


А – Г+Э

Б – судан-3



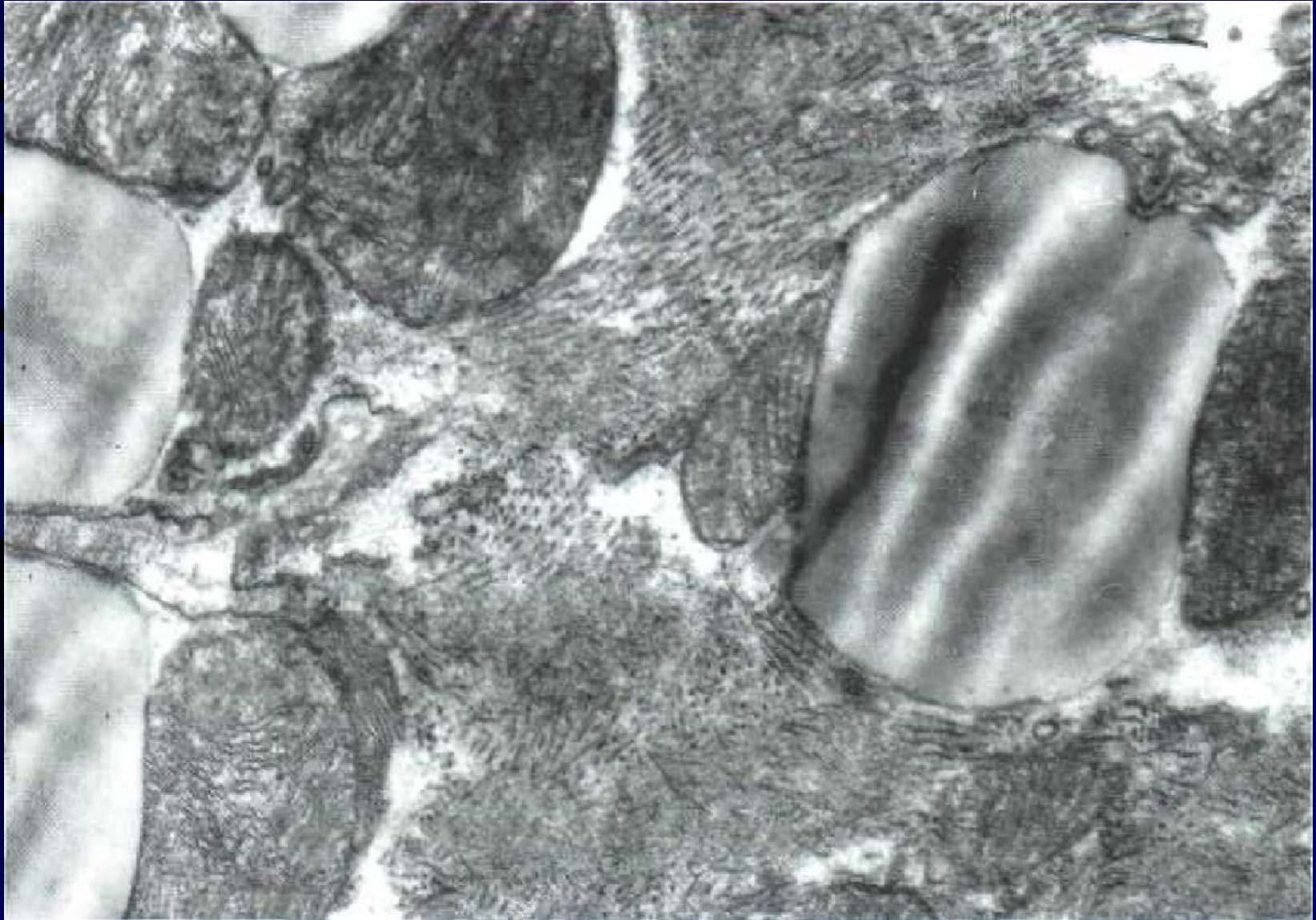
Жировая дистрофия печени



Жировая дистрофия миокарда (окраска судан III)



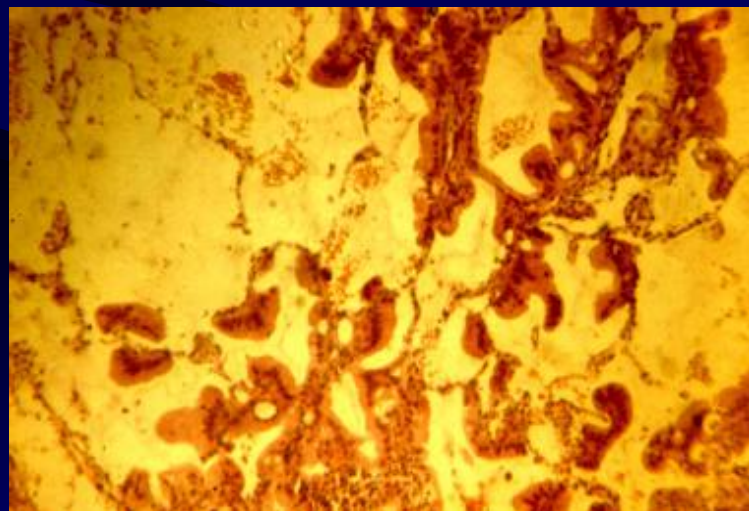
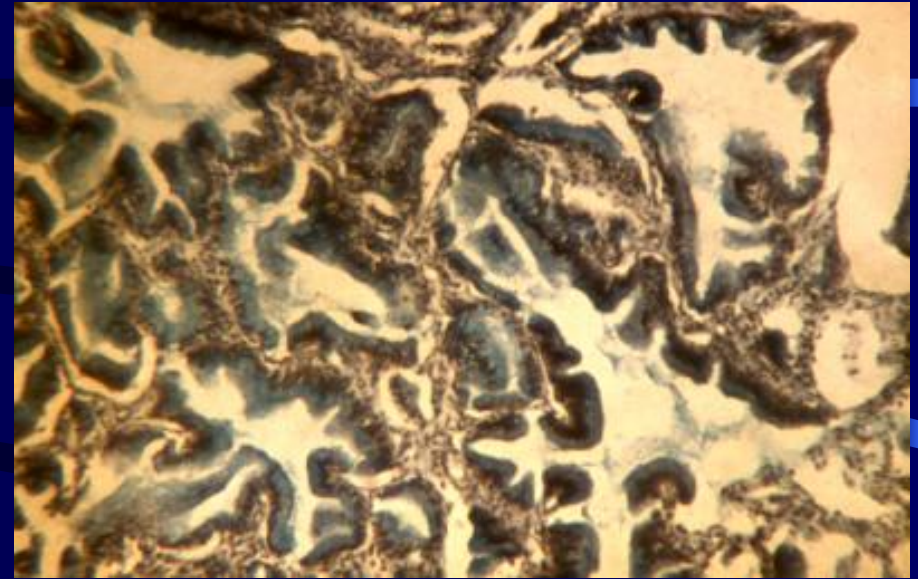
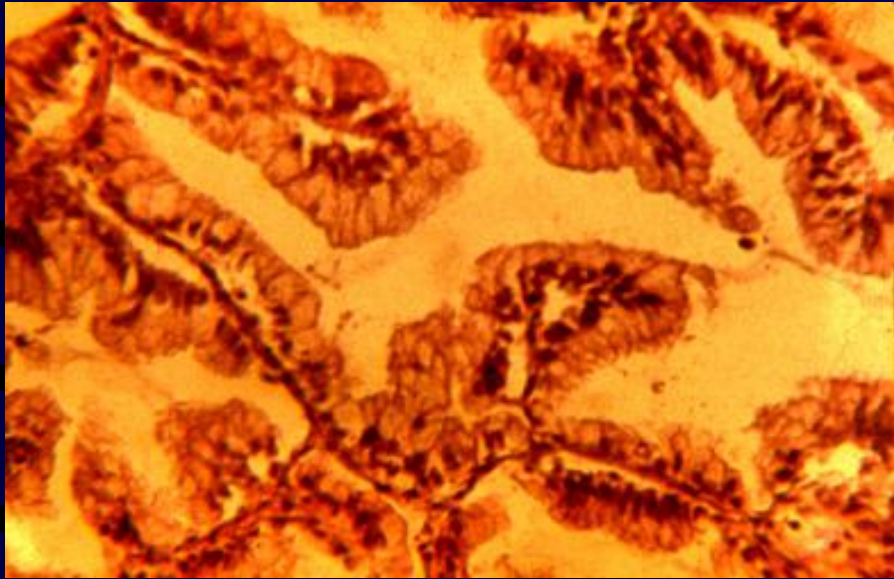
Жировая дистрофия миокарда (электронная микроскопия)



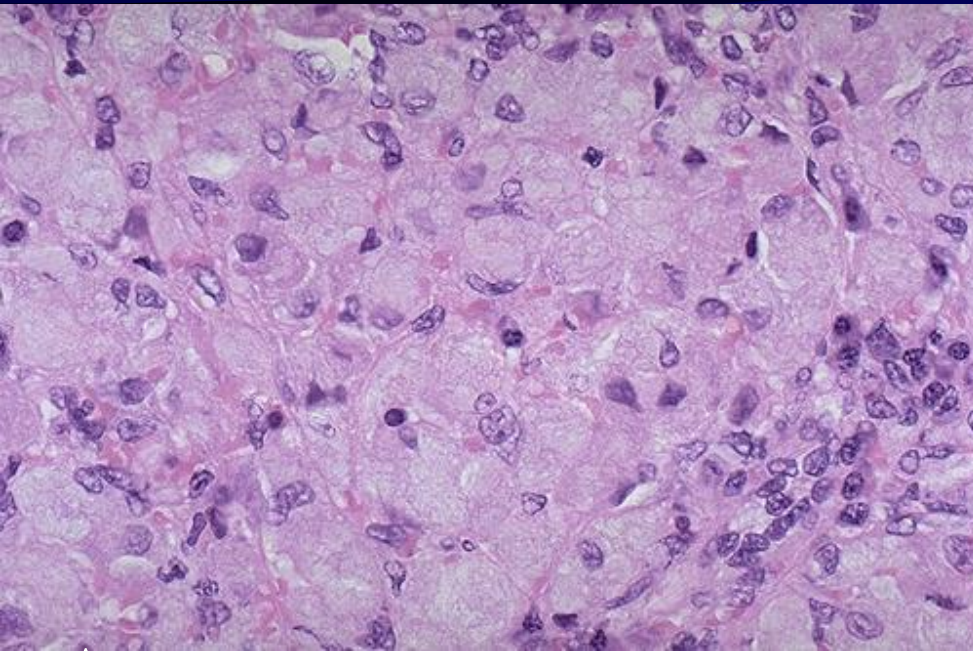
Паренхиматозные углеводные дистрофии

- Методы морфологической диагностики сложны и недостаточно эффективны.
- Углеводы – полисахариды (гликоген), гликозаминогликаны (мукополисахариды), гликопротеиды.
- Сахарный диабет (глюкозурия – гликогенная инфильтрация эпителия канальцев почек).
- Гликогенозы – болезни накопления.
- Слизистая дистрофия – железистые опухоли, бронхиоло-альвеолярный рак, коллоидный зоб и пр.

Слизеобразование в опухоли. БАР-1.

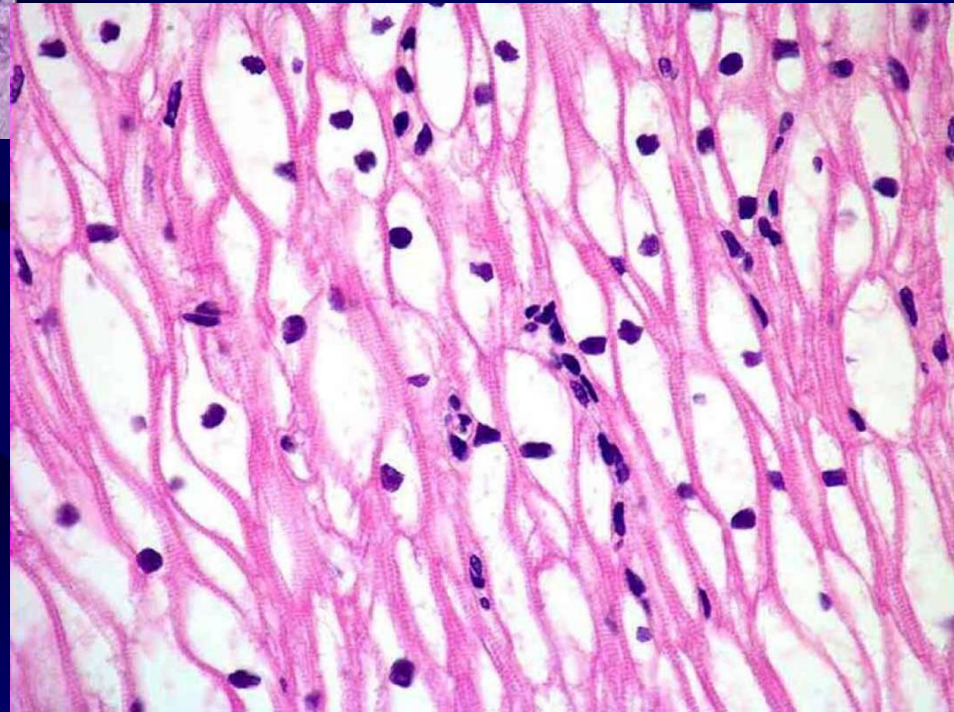


Слизистая дистрофия



А- перстневидно-
клеточный рак
желудка

Б- поперечно-
полосатые
мышцы



Морфология прогрессирующей
дезорганизации
соединительной ткани –
стромально-сосудистые
дистрофии

Гистион – структурная единица стромы, представлен микроциркуляторным руслом, соединительной тканью, нервными окончаниями.

Соединительная ткань (строма и сосуды) – образована волокнистыми структурами (коллаген, ретикулиновые и эластические волокна), основным веществом (белково-мукополисахаридные комплексы) и клетками.

Стромально-сосудистые дистрофии развиваются в мезенхиме в результате нарушения обмена соединительной ткани и выявляются в строме органов и в стенках сосудов.

- Белковые:
 - мукоидное, фибриноидное набухание и фибриноидный некроз – стадии развития дезорганизации соединительной ткани;
 - гиалиноз;
 - амилоидоз – аутоиммунный процесс.
- Жировые.
- Углеводные, минеральные, смешанные.

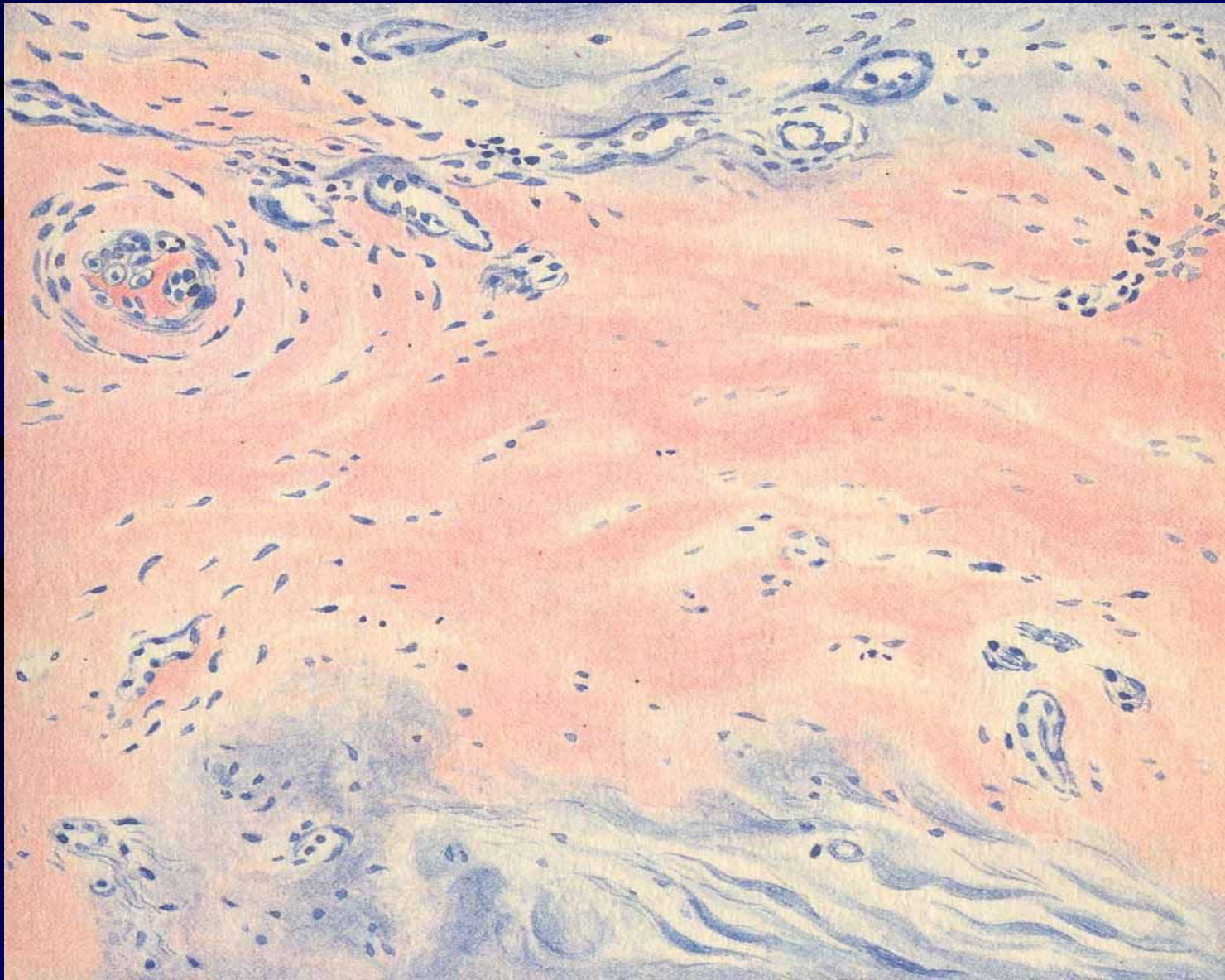
Мукоидное набухание

- Термин предложил А.И. Струков в 1961 г.
- Начальная фаза дезорганизации СТ.
- Обратимое поражение.
- Может перейти в фибриноидное набухание и фибриноидный некроз.
- Поражение – стенки артерий, клапаны сердца, синовиальные оболочки и пр.
- Микроскопически:
 - лимфоцитарно-гистиоцитарный инфильтрат;
 - набухание коллагеновых волокон;
 - базофилия при окраске Г+Э;
 - феномен метахромазии.

Метахромазия – отличие цветового спектра комплекса «ткань + краситель» от цвета исходного красителя и цвета ткани.

Окраска толуидиновым синим – в кислой среде дает розоватое окрашивание.

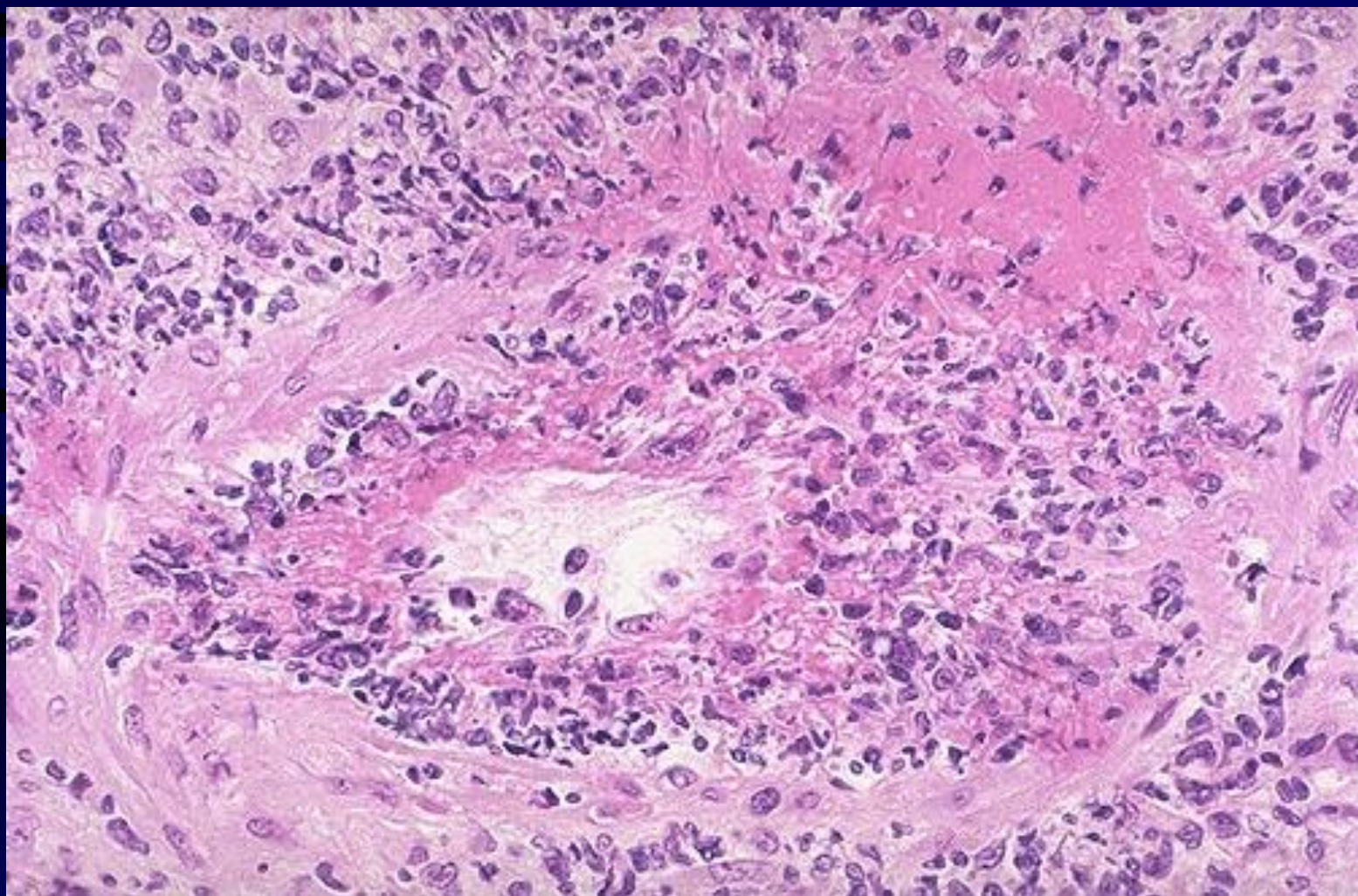
Мукоидное набухание. Метахромазия.



Фибриноидное набухание – необратимый патологический процесс, который, в большинстве случаев, заканчивается фибриноидным некрозом, отражающим глубокую деструкцию СТ.

- Фибриноид – отличается от коллагена и от фибрина, но содержит фибрин, белки и полисахариды распадающихся коллагеновых волокон.
- Иммуноглобулины и комплемент – иммунокомплексный характер поражения.
- Аутоиммунные заболевания СТ, тяжелые инфекции и пр.

Фибриноидный некроз в стенке сосуда



Гиалиноз – необратимый диспротеиноз сосудов и собственно СТ, сопровождающийся накоплением гиалина.

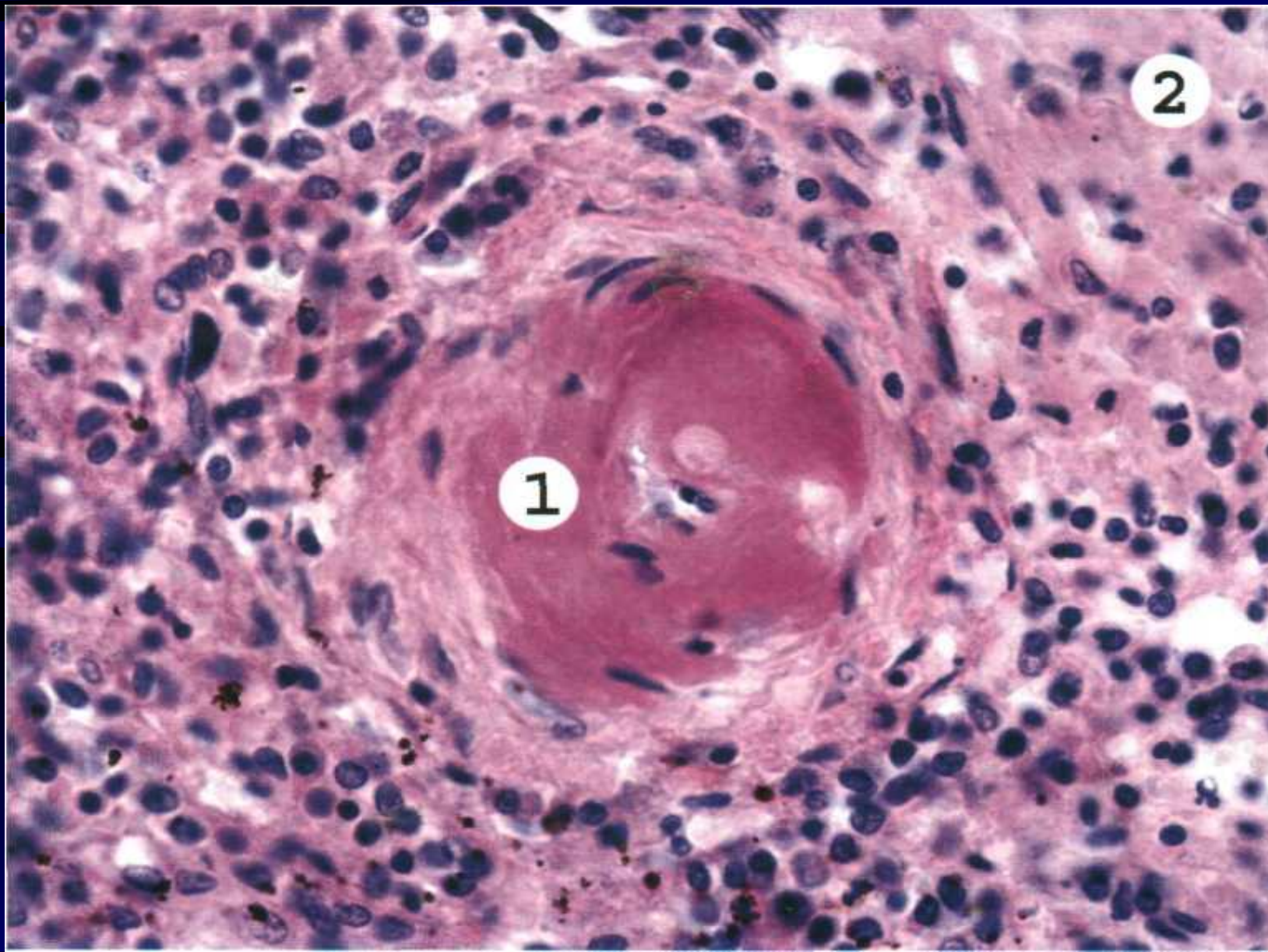
Гиалин – полупрозрачные стекловидные плотные массы, напоминающие гиалиновый хрящ.

Системный гиалиноз завершает процессы дезорганизации СТ, развивающиеся при ее деструкции.

Гиалиноз

- На месте фибриноидного некроза:
 - эндокард, клапаны сердца и пр.
- Локальный и распространенный гиалиноз сосудов (минуя фибриноид):
 - центральные артерии селезенки;
 - артериолонефросклероз.
- Гиалиноз в исходе склероза:
 - рубцы, плевра, капсула селезенки («глазурная») и пр.

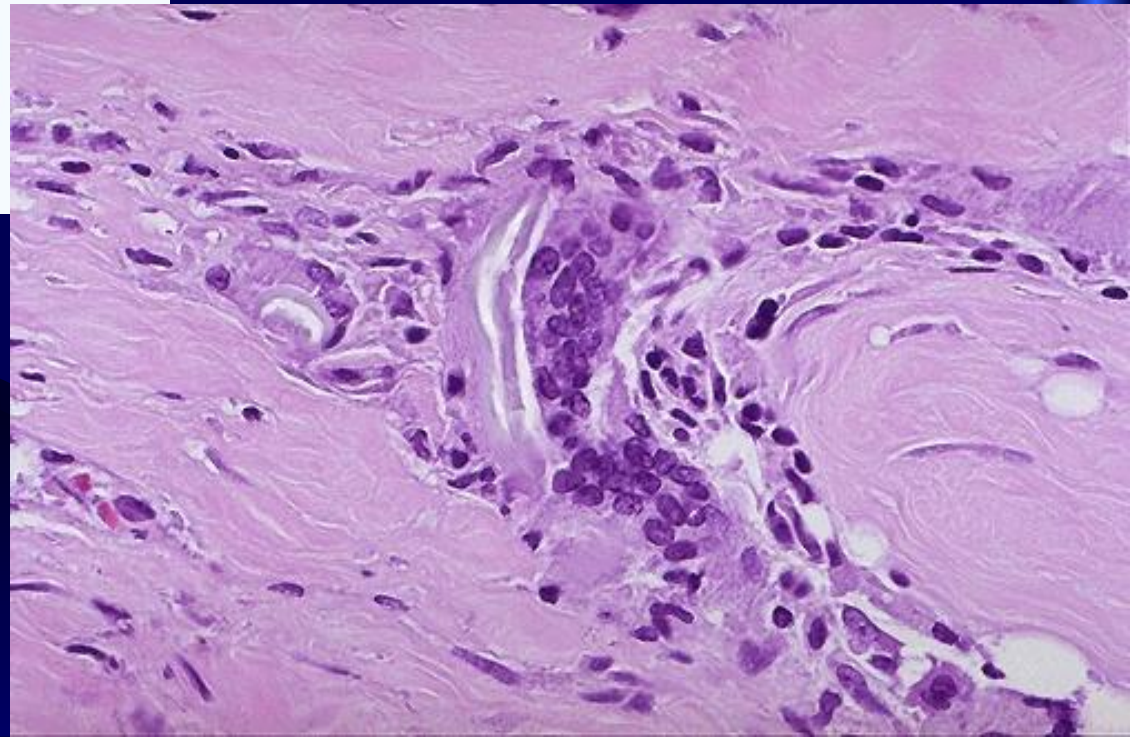
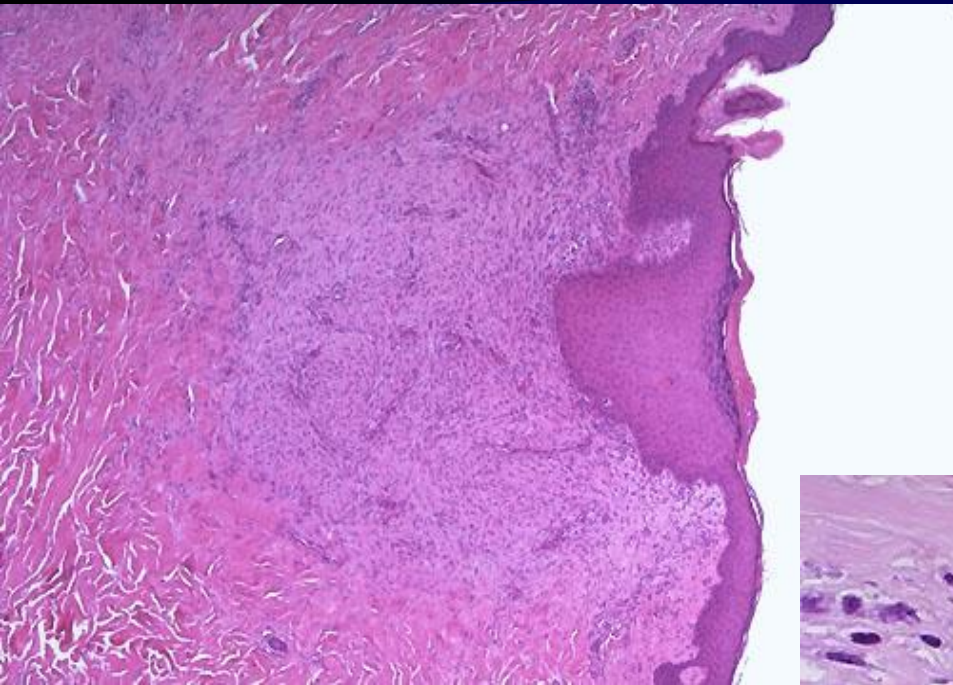
Гиалиноз сосудов селезенки



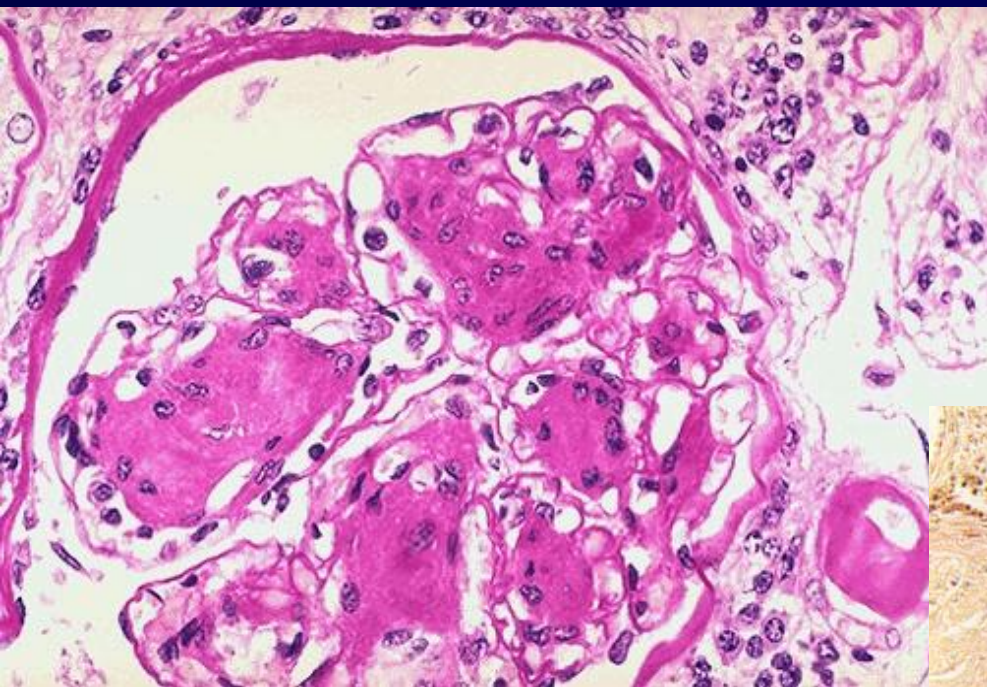
«Глазурная» селезенка



Гиалиноз в зоне рубца



Гиалиноз клубочков почек



Амилоидоз – заболевание (стромально-сосудистый необратимый диспротеиноз), сопровождающееся синтезом аномального фибриллярного белка, - амилоида; и отложением его в стенках сосудов собственно СТ.

Амилоидоз сегодня трактуется как иммунопатологический процесс.

АМИЛОИДОЗ

- Карл Рокитанский – «сальная болезнь».
- Рудольф Вирхов – «амилоид» от латинского «Amylum» - крахмал.
- Микроскопически при окр. Г+Э – аморфное эозинофильное гиалиновоподобное вещество.
- Метахроматические реакции амилоида:
 - генцианвиолет – розовато-красный;
 - конго-красный - розовато-красный;
 - в поляризованном свете – зеленоватый;
 - есть ахроматические формы амилоида.

АМИЛОИДОЗ

- Амилоидобласты – плазматические клетки, гистиоциты, эпителиальные, мышечные, нервные клетки.
- Амилоидокласты – многоядерные клетки, рассасывающие амилоид (крайне редко, преимущественно локальные формы).
- Обычно клеточная реакция отсутствует, что обуславливает неблагоприятный прогноз.

Физико-химическая структура амилоида

- F-компонент (фибрилярный) - белок с неветвящимися фибриллами 7,5-10 нм длиной:
 - складчатое строение;
 - анизотропия;
 - до 15 вариантов биохимического строения;
 - AL- амилоид легких цепей;
 - AA- связанный амилоид.
- P-компонент (плазменный) – 5%, представлен гликопротеидами.

Этиопатогенетическая классификация амилоидоза

- Первичный (идиопатический) – на Западе до 75%, как правило, системный, преимущественно ахроматический AL-амилоид.
- Наследственный (генетический, семейный) – периодическая болезнь (семейная средиземноморская лихорадка) у евреев, арабов, сефардов и пр. Нейропатический амилоидоз. AA-амилоид.
- Вторичный (системный) – самый частый объект на секционном материале, осложнение гнойно-деструктивных (хр. абсцесс, остеомиелит, бронхоэктазы и пр.) и аутоиммунных заболеваний (3% при ревматоидном артрите). AA-амилоид.
- Старческий (амилоид старения) – сердечный и нейропатический (болезнь Альцгеймера).
- Амилоидоз, связанный с гемодиализом.
- Эндокринный амилоидоз.
- Локальный (опухолевидный) амилоидоз.

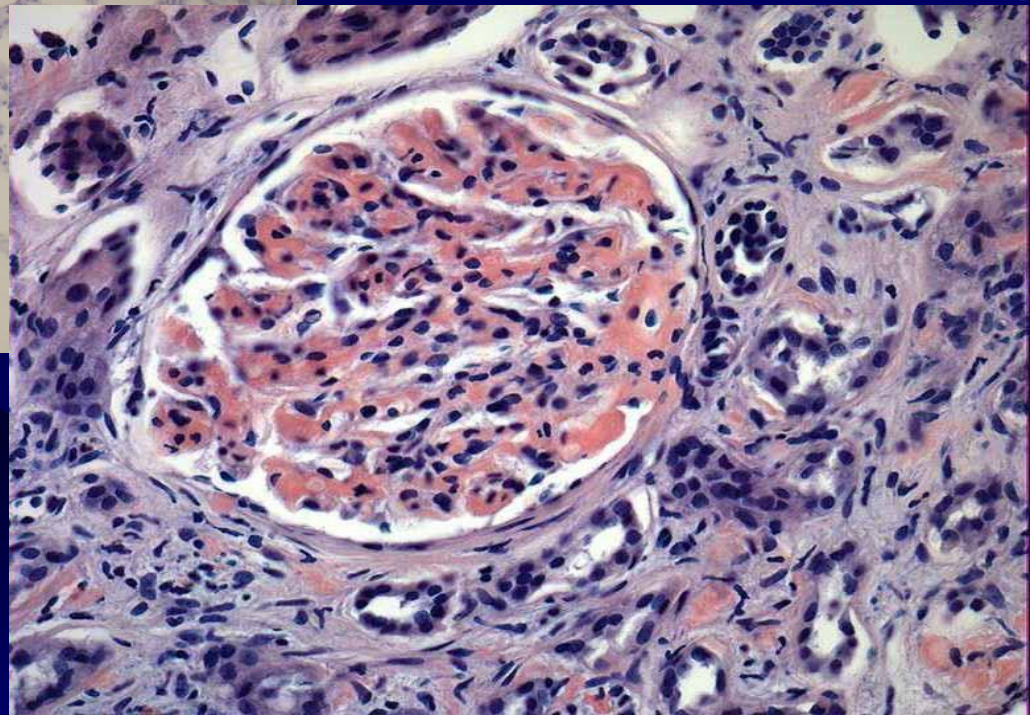
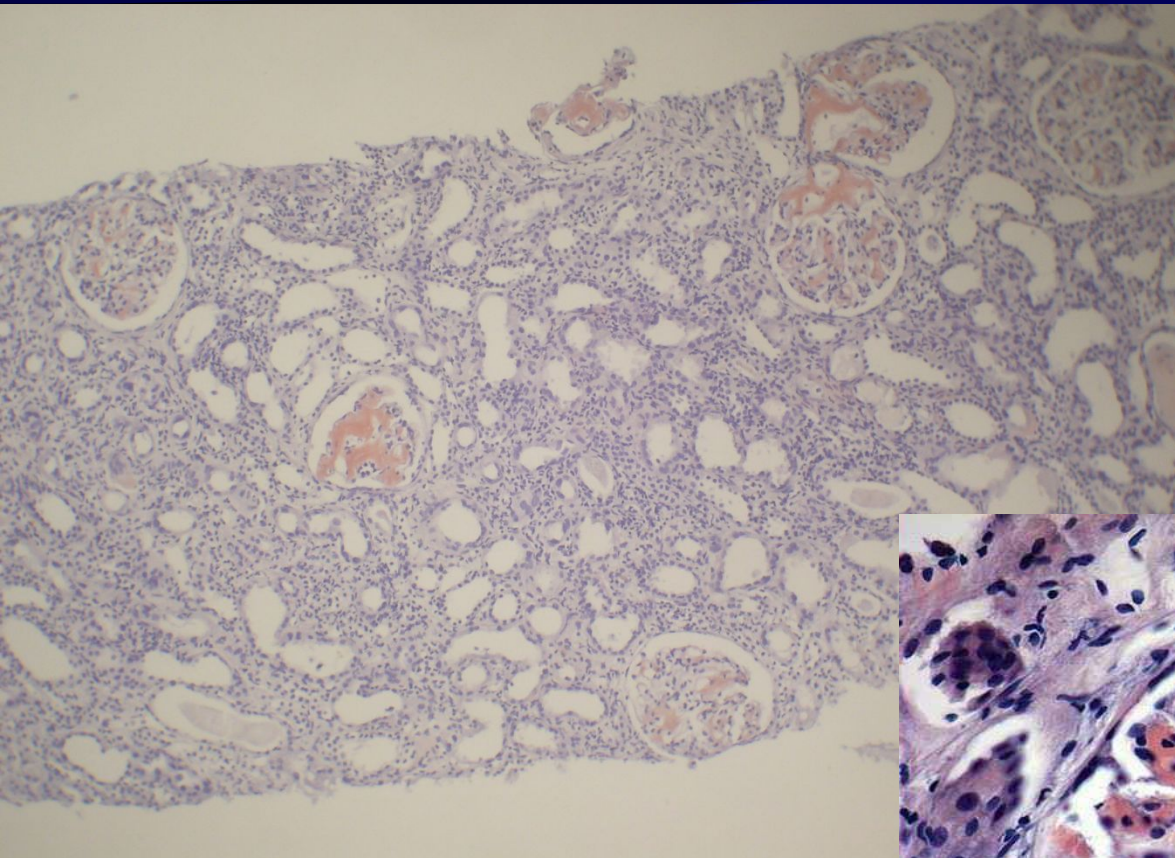
Органопатология и диагноз амилоидоза

- Сальные восковидные плотные органы.
- Селезенка :
 - «саговая» - амилоид преимущественно в фолликулах;
 - «ветчинная» - поражен весь орган.
- Почки – в первую очередь поражение клубочков.
 - Большая сальная почка.
 - Желтая амилоидно-сморщенная почка.
- Прижизненный диагноз – биопсия десны, почки.
- Прогноз – неблагоприятный. Эффективного лечения нет.

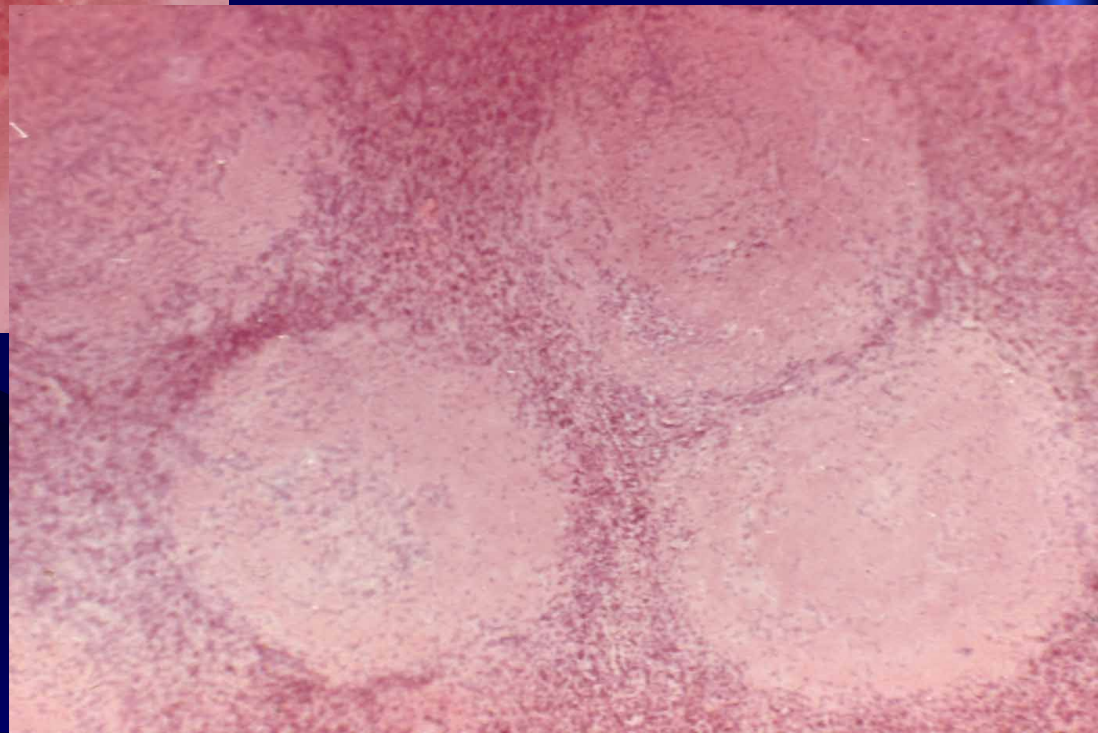
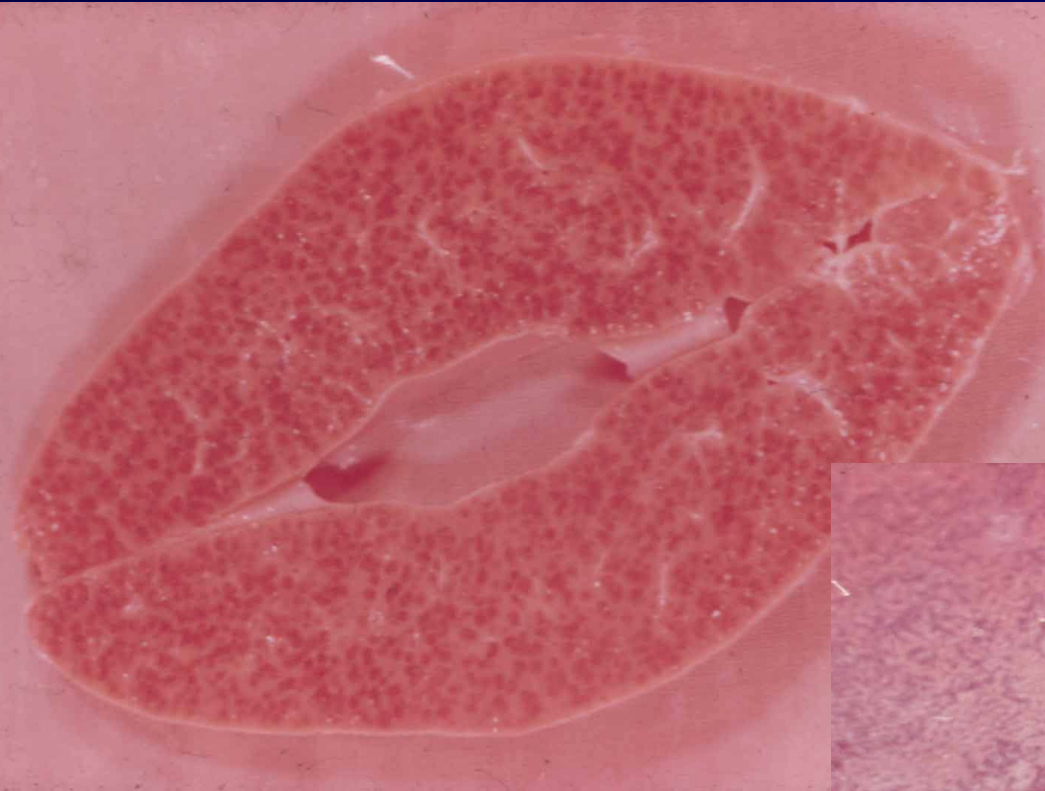
АМИЛОИДОЗ ПОЧКИ



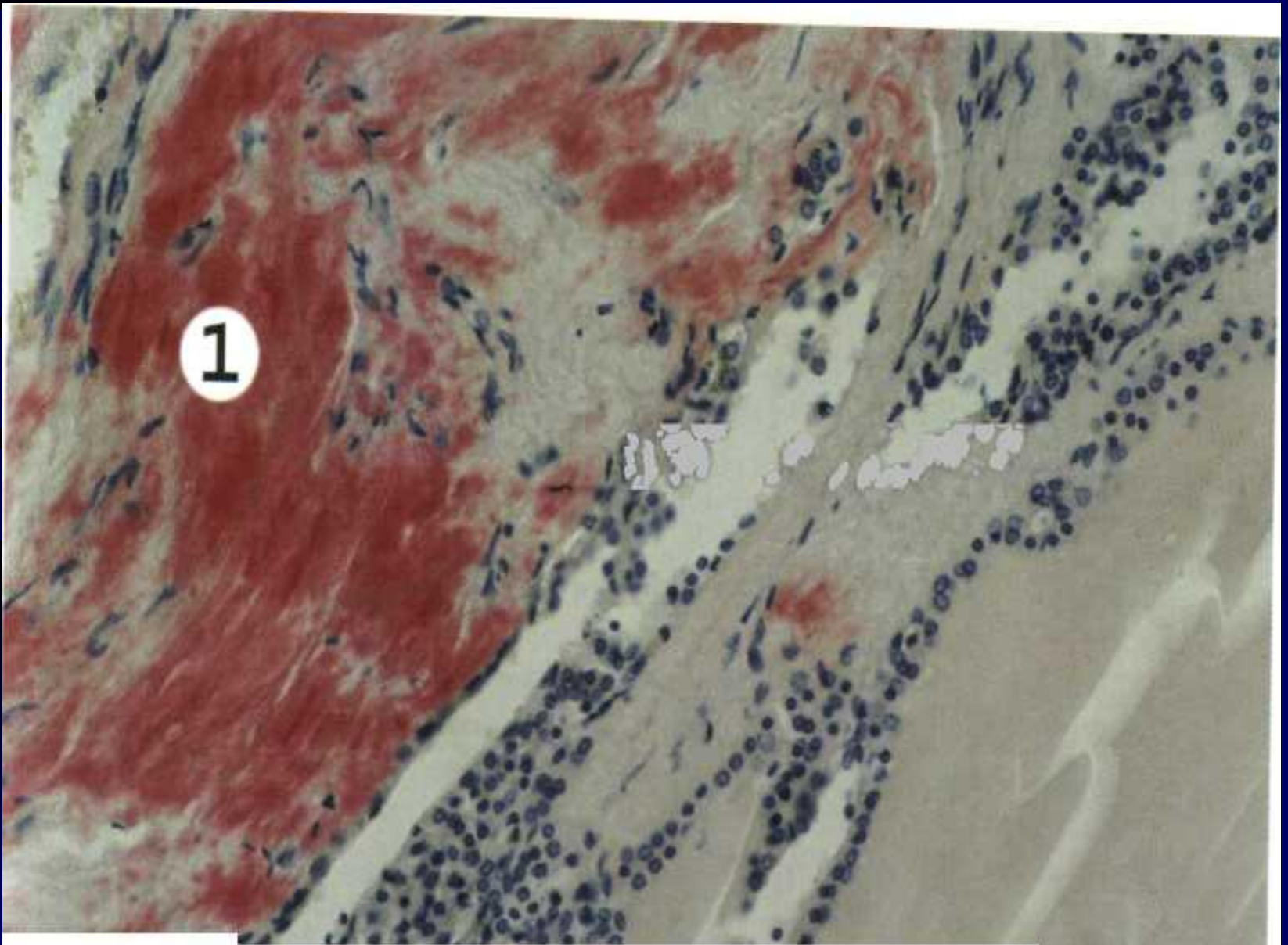
АМИЛОИДОЗ КЛУБОЧКОВ ПОЧКИ



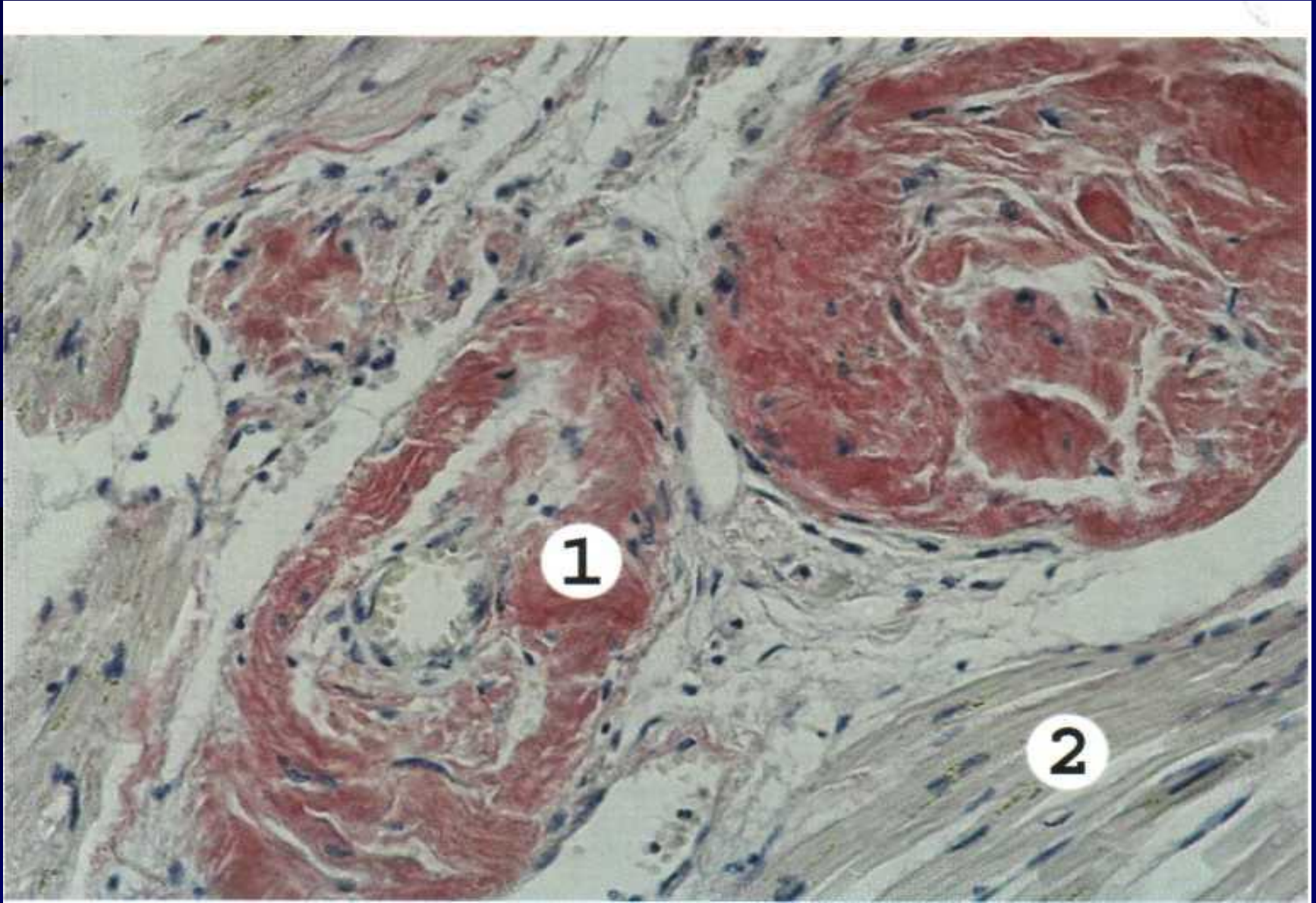
Саговая селезенка



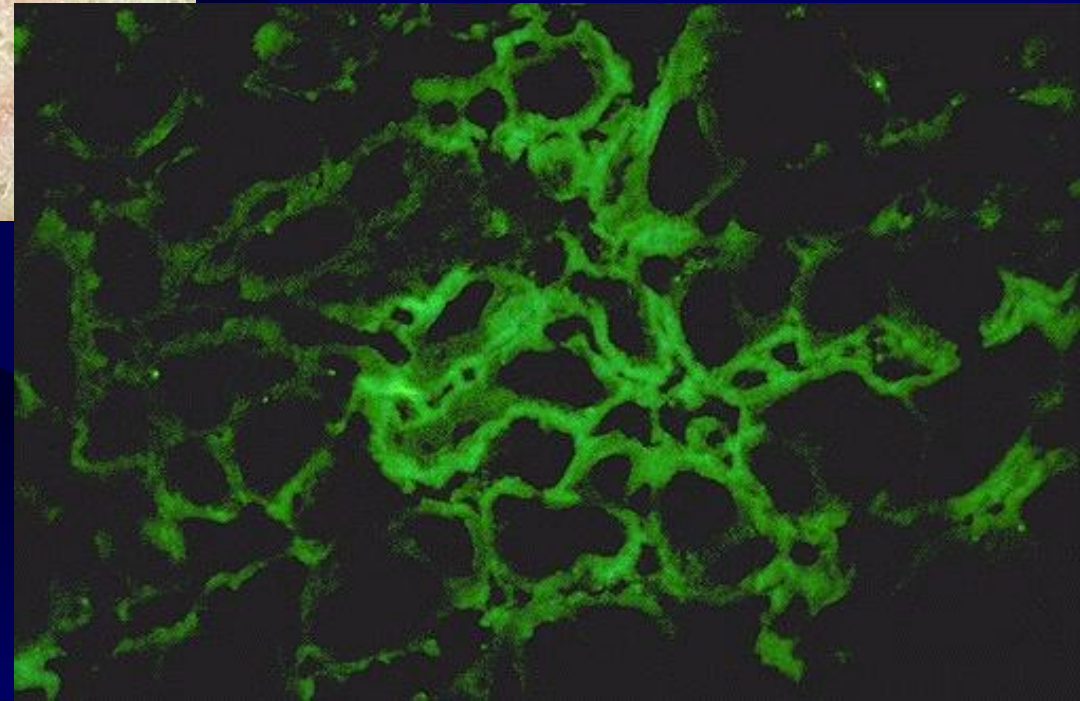
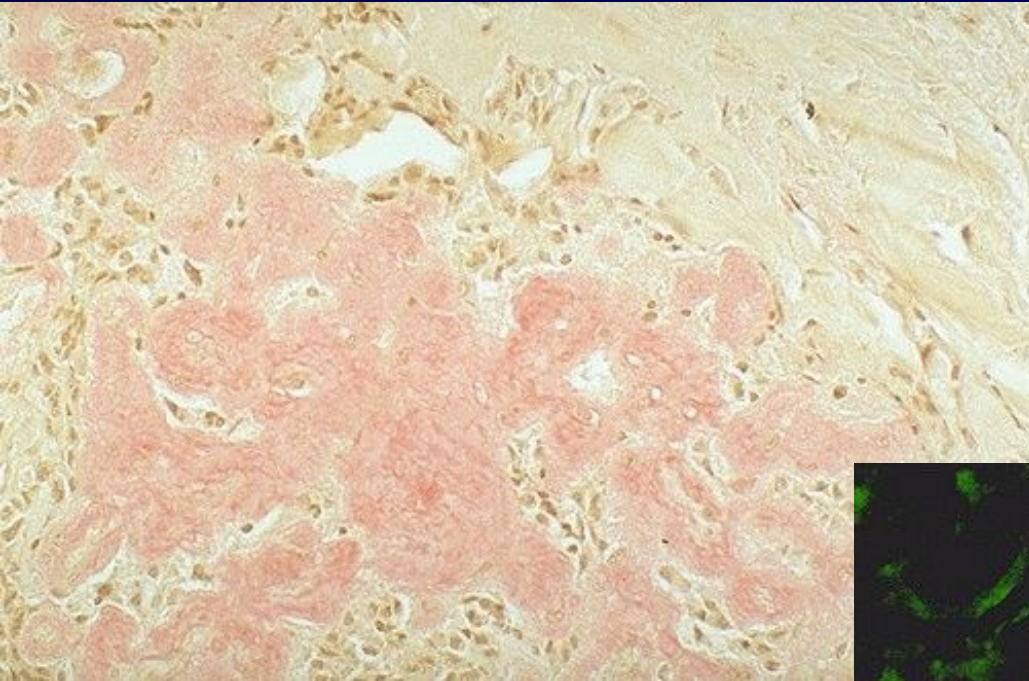
Амилоидоз щитовидной железы (окраска Конго-красный)



Амилоидоз миокарда (окраска Конго-красный)



Опухолевидный амилоидоз. Анизотропия.



Мезенхимальные жировые дистрофии (липидозы)

- Нарушение обмена нейтрального жира, холестерина и его соединений.
- Холестерин – атеросклероз.
- Нейтральный жир – общее алиментарное ожирение и липоматозы (местное).
- Общее ожирение:
 - алиментарное (в том числе синдром Пиквика);
 - церебральное;
 - эндокринное – Иценко-Кушинга и пр.;
 - наследственное.
 - Степени ожирения – от 1 до 4.
 - Формы – гипертрофическая и гиперпластическая.

Липоматозы

- Болезнь Деркума – болезненные отложения типа липом в области бедер, живота.
- Болезнь Маделунга – «жировой воротник» на шее.
- Липогранулема (олеогранулема) – воспаление в жировой клетчатке с гигантоклеточной реакцией при инфекциях, травмах, инъекциях и пр.
- Болезнь Вебера-Крисчена – рецидивирующий панникулит (аутоиммунный процесс, поражение клетчатки бедер, ягодиц).

