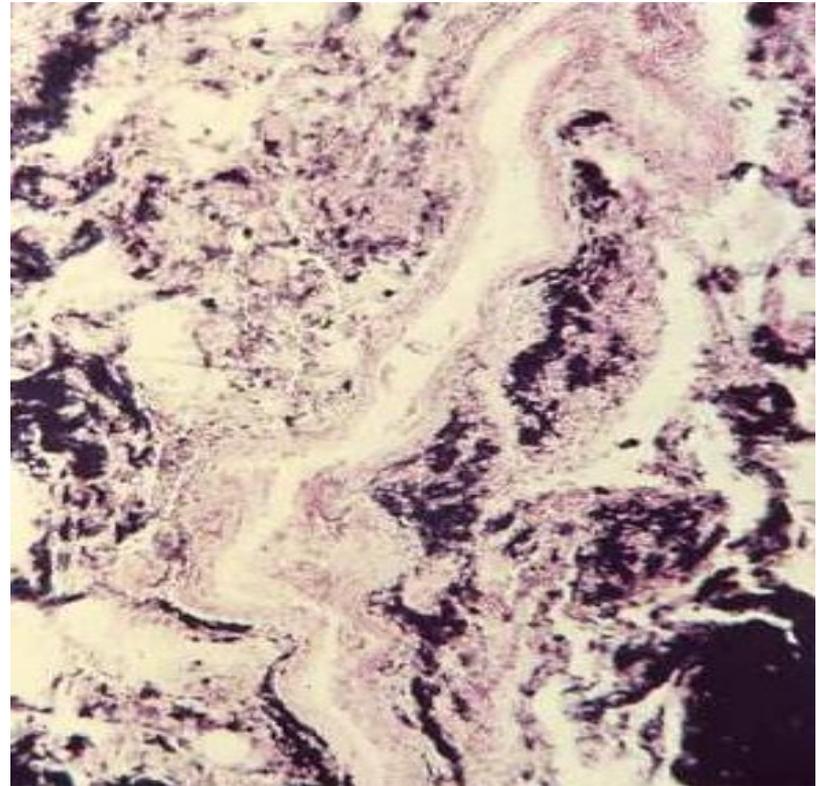


Нарушения обмена хромопротеидов

**Хромопротеиды (пигменты) -**  
вещества определенного цвета,  
то диффузно растворенные и  
недоступные морфологическому  
исследованию, то имеющие вид  
кристаллов, зерен, капель, которые можно  
определить гистохимическим  
исследованием,.

Они могут быть **ЭКЗОГЕННЫМИ** и  
**ЭНДОГЕННЫМИ**.

# Экзогенные пигменты



# Эндогенные пигменты

- Протеиногенные (меланин, адренохром, желтый пигмент клеток Кульчицкого)
- Липидогенные (липохром. липофусцин)
- Гемоглобинногенные

# Гемоглобиногенные пигменты

- 1) Гемоглобин
- 2) Гематины – солянокислый гематин, гемомеланин, формалиновый пигмент
- 3) Ферритин
- 4) Гемосидерин
- 5) Псевдомеланин
- 6) Порфирины
- 7) Гематоидин
- 8) Желчные пигменты – билирубин, биливердин.

# Нарушения обмена гемоглобиногенных пигментов

В норме гемоглобин проходит ряд циклических превращений, обеспечивающих его ресинтез и образование необходимых пигментов.

При физиологическом распаде образуются: ***ферритин, гемосидерин и билирубин.***

в патологических условиях ( при интра- и экстрavasкулярном гемолизе) образуются: ***гематоидин, гематины, порфирин***

# Причины внутрисосудистого гемолиза

- Врожденные и приобретенные заболевания эритроцитов.
- Наличие в крови противоэритроцитарных антител (переливание несовместимой крови, гемолитическая болезнь новорожденных - конфликт по резус и АВО факторам, аутоиммунные гемолитические анемии).
- Действие инфекционных и паразитарных факторов (сепсис, малярия, вирусные инфекции и пр.)
- Действие физических факторов (например, переохлаждение) и химических веществ (бензина, уксусной кислоты, змеиного яда, грибов).

# ферритин

Железопротеид (железо + апоферритин),  
содержится в печени, селезенке, костном мозге  
и лимфатических узлах.

Существует в двух формах: неактивная (SS-  
ферритин) и активная (SH-ферритин)  
(образуется при гипоксии, обладает  
вазопаралетическими и гипотензивными  
свойствами).

По происхождению выделяют анаболический  
(образуется из железа всасывающегося в  
кишечнике) и катаболический (из железа  
гемолизированных эритроцитов)

При патологии повышение содержания ферритина наблюдается как в тканях (при гемосидерозе), так и в крови (поддерживает сосудистый коллапс выступая антагонистом адреналина)

## гемосидерин

Гемосидерин – полимер ферритина, образуется при расщеплении гема.

Пигмент бурого цвета, образуется в цитоплазме клеток фагоцитирующих распадающийся гемоглобин (сидеробластах). Сидерофаги фагоцитируют гемосидерин из межклеточного вещества.

# Гемосидероз- увеличение содержания

## гемосидерина в тканях

- **Местный**
- При кровоизлияниях, буром уплотнении легких (внесосудистый гемолиз)
- **Общий**
- При внутрисосудистом общем гемолизе - в костном мозге, селезенке, печени, лимфатических узлах и др.

Местный гемосидероз - киста на месте  
кровоиз-  
лияния в ГОЛОВНОЙ МОЗГ

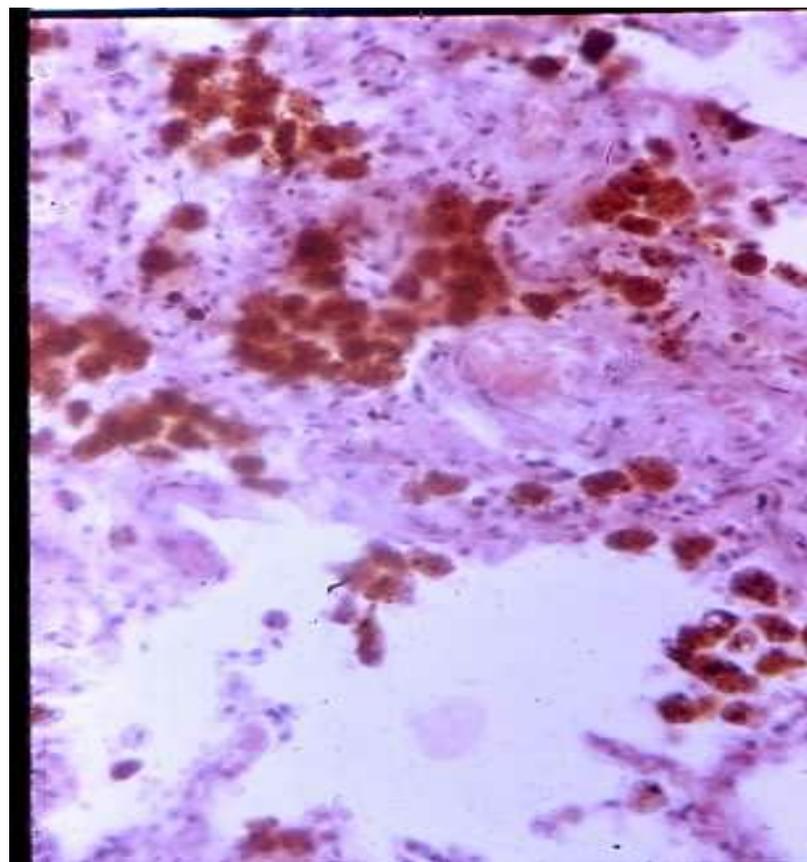
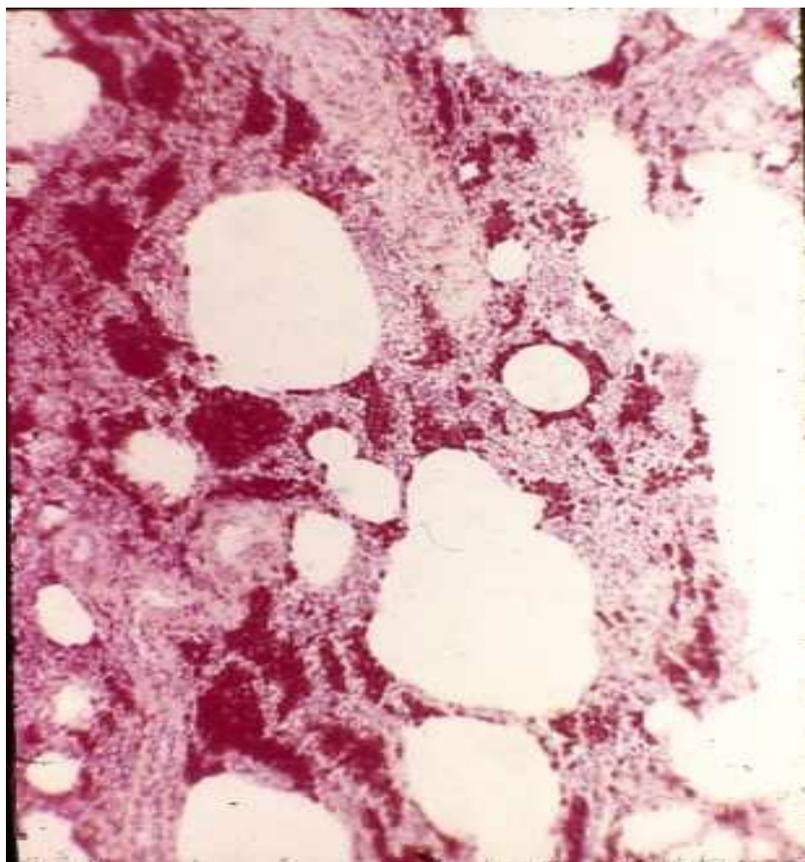


Гемосидероз легких – бурое уплотнение  
легких – *induratio fuscum pulmonum*



# 104-11

# Бурое уплотнение легких



## РАЗВИТИЯ

- Причины – пороки митрального клапана (особенно митральный стеноз), левожелудочковая недостаточность сердца, васкулиты с поражением легких – с-м Гудпасчера). Они вызывают:

венозное полнокровие легких (переполнение кровью капилляров и вен) –

диапедез (пропитывание) эритроцитов в альвеолы –

фагоцитоз распадающегося гемоглобина альвеолярными макрофагами –

образование гемосидерофагов –

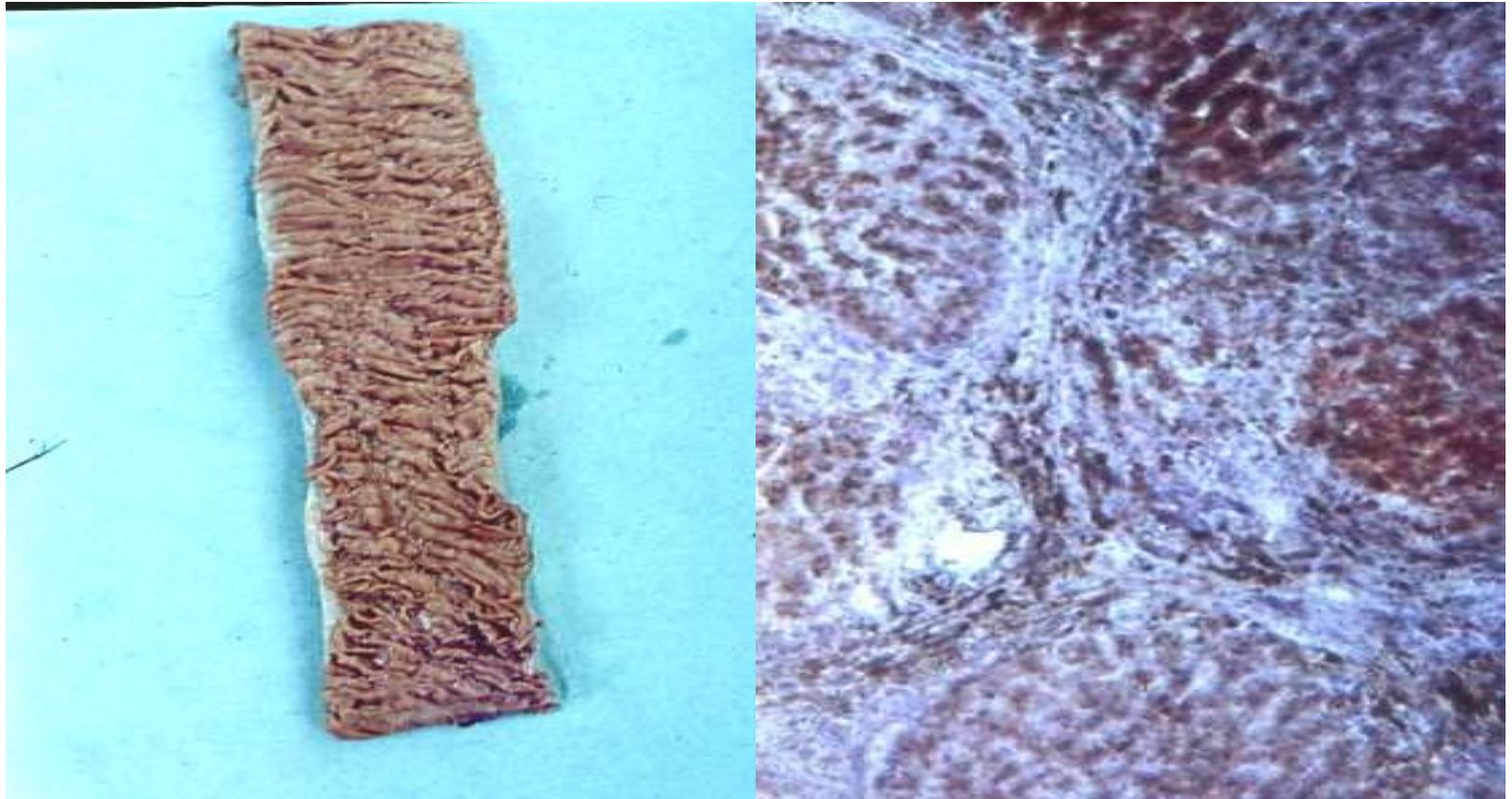
распад их – отложение гемосидерина –

фиброз межальвеолярных перегородок.

# Причины общего гемосидероза

- Общий (внутрисосудистый) гемолиз
- Многократные переливания крови
- Прием препаратов, содержащих железо
- Гемохроматоз (врожденный дефицит ферментов, необходимых для выведения из организма – «болезнь накопления железа»)

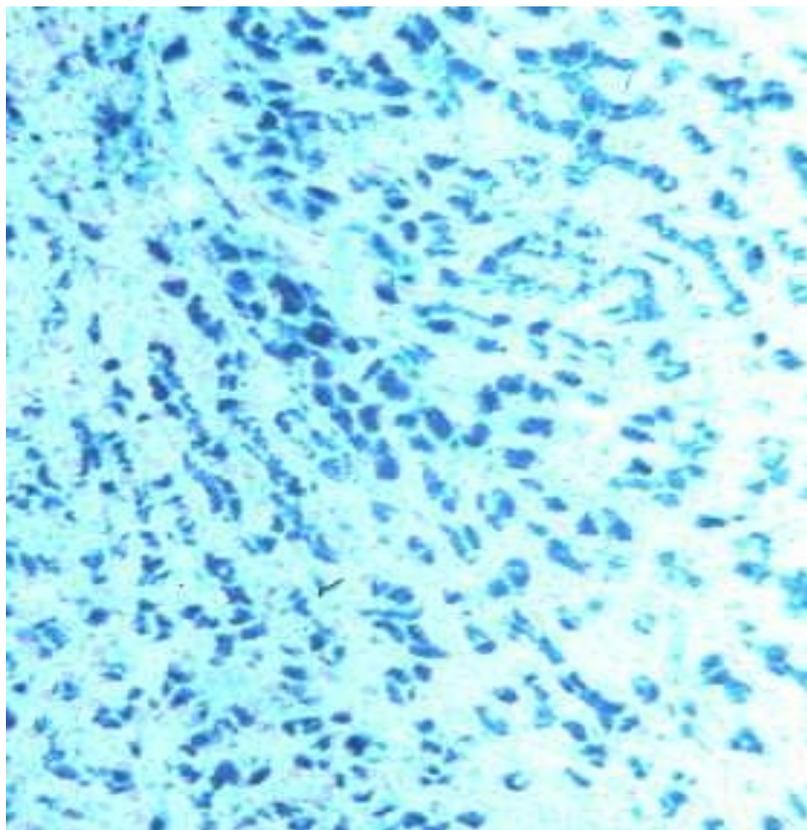
# Общий гемосидероз (гемохроматоз)



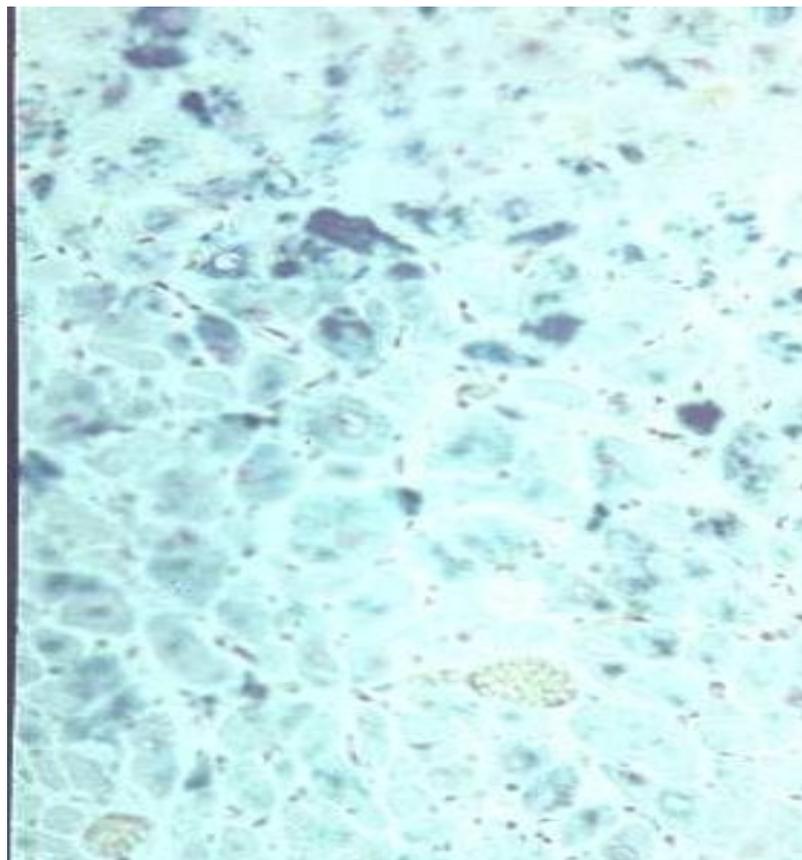
Гемосидероз тонкой кишки

Гемосидероз печени –пигментный  
цирроз

# Гемохроматоз (окраска по Перлсу на железо)



Печень



Миокард

# Этапы обмена билирубина

- **1. Надпеченочный**

Образуется в клетках моноцитарно-макрофагальной системы (селезенка, лимфатические узлы, костный мозг, мышцы) при гемолизе эритроцитов и связывании его с белками крови с образованием «непрямого», нерастворимого в воде, неконъюгированного Б.

## 2. ПЕЧЕНОЧНЫЙ

- А) Захват неконъюгированного Б. гепатоцитами.**
- Б) Конъюгация Б. на рибосомах гепатоцита с глюкуроновой кислотой, в присутствии фермента глюкуронилтрансферазы.**
- В) Образование «прямого», конъюгированного Б, растворимого в воде.**
- Г) Экскреция «прямого», конъюгированного Б. в желчь.**

# 3. ПОДПЕЧЕНОЧНЫЙ

1. Выведение прямого билирубина по желчным ходам в 12-перстную кишку в составе желчи, содержащей также желчные кислоты, холестерин, воду, минералы.
2. Образование в кишке стеркобилина (коричневый цвет кала) и уробилиногенов.
3. Всасывание уробилиногенов в кровь, образование уробилина.
4. Выведение уробилина с мочой (обуславливает желтый цвет мочи).

**Нарушение обмена билирубина -  
гипербилирубинемия.**

**Пропитывание тканей желчными  
пигментами – желтуха.**

**Виды желтух:**

- Надпеченочная (гемолитическая) –  
неконъюгированная**
- Печеночная (паренхиматозная) –  
смешанная**
- Подпеченочная ( механическая) -  
конъюгированная**

# Причины надпеченочной желтухи

- Гемолитическая анемия
- Спленомегалия
- Общий гемосидероз
- «Ядерная желтуха» у детей - билирубиновая энцефалопатия

# Причины печеночной желтухи

- Патология печени – гепатозы, гепатиты. цирроз, массивный некроз , рак.
- Наследственные (физиологические) гипербилирубинемии вследствие дефицита ферментов:
- Синдром Жильбера – нарушение захвата Б.
- Синдром Криглера-Наджара – отсутствие фермента глюкуронилтрансферазы.
- Синдром Дабина-Джонсона и Ротора – нарушение выведения Б.

# Причины подпеченочной желтухи

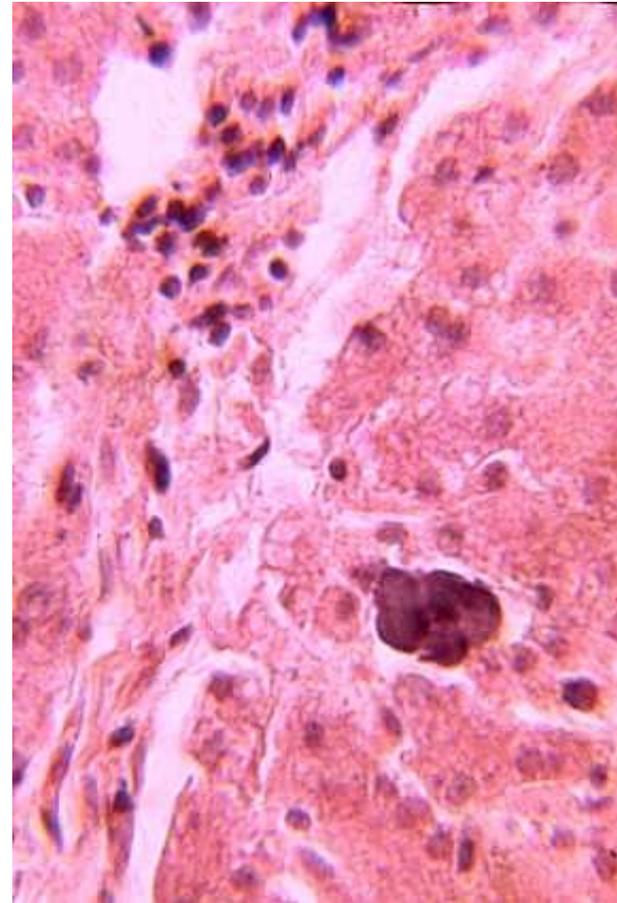
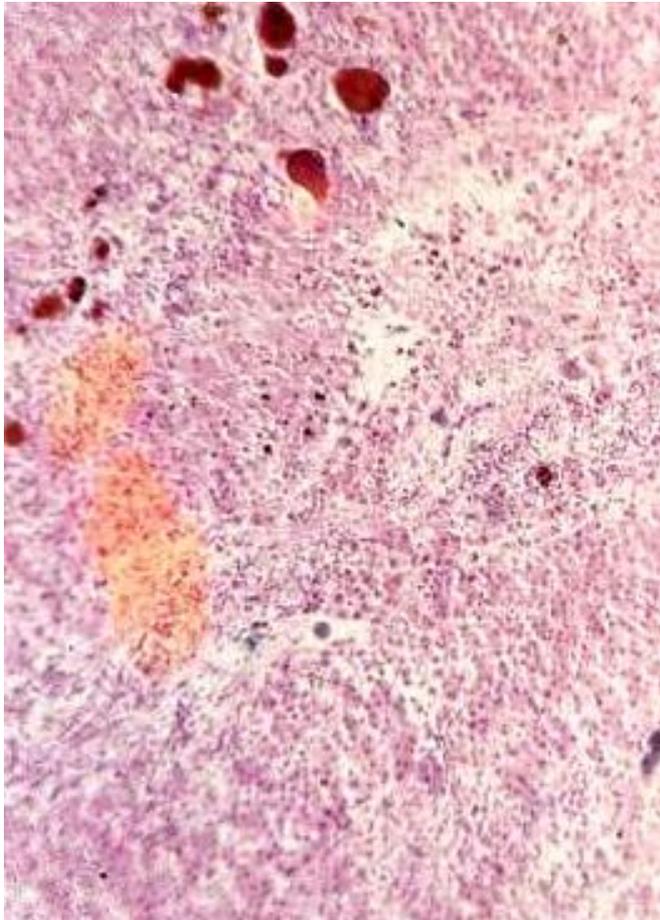
- **Нарушение оттока желчи по желчному или общему печеночному протоку (обесцвеченный кал).**
- **Застой желчи в вне- и внутрипеченочных желчных протоках и желчных капиллярах.**
- **Разрыв желчных капилляров, некроз гепатоцитов и поступление желчи в кровь (желтуха и холемия).**
- **Интоксикация желчными кислотами .**
- **Кожный зуд.**
- **Кровоточивость**
- **Некротический нефроз (острый тубулярный некроз почек) – почечная недостаточность.**
- **Билиарный цирроз печени.**
- **Печеночная недостаточность.**

**Врач должен уметь определить характер желтухи и правильно диагностировать заболевание, лежащее в основе ее, и направить больного к соответствующему специалисту – хирургу (при механической желтухе), инфекционисту или гастроэнтерологу – при паренхиматозной, гематологу – при гемолитической. От правильной и своевременной диагностики часто зависит судьба больного.**



# 112-11

# Изменения в печени при механической желтухе



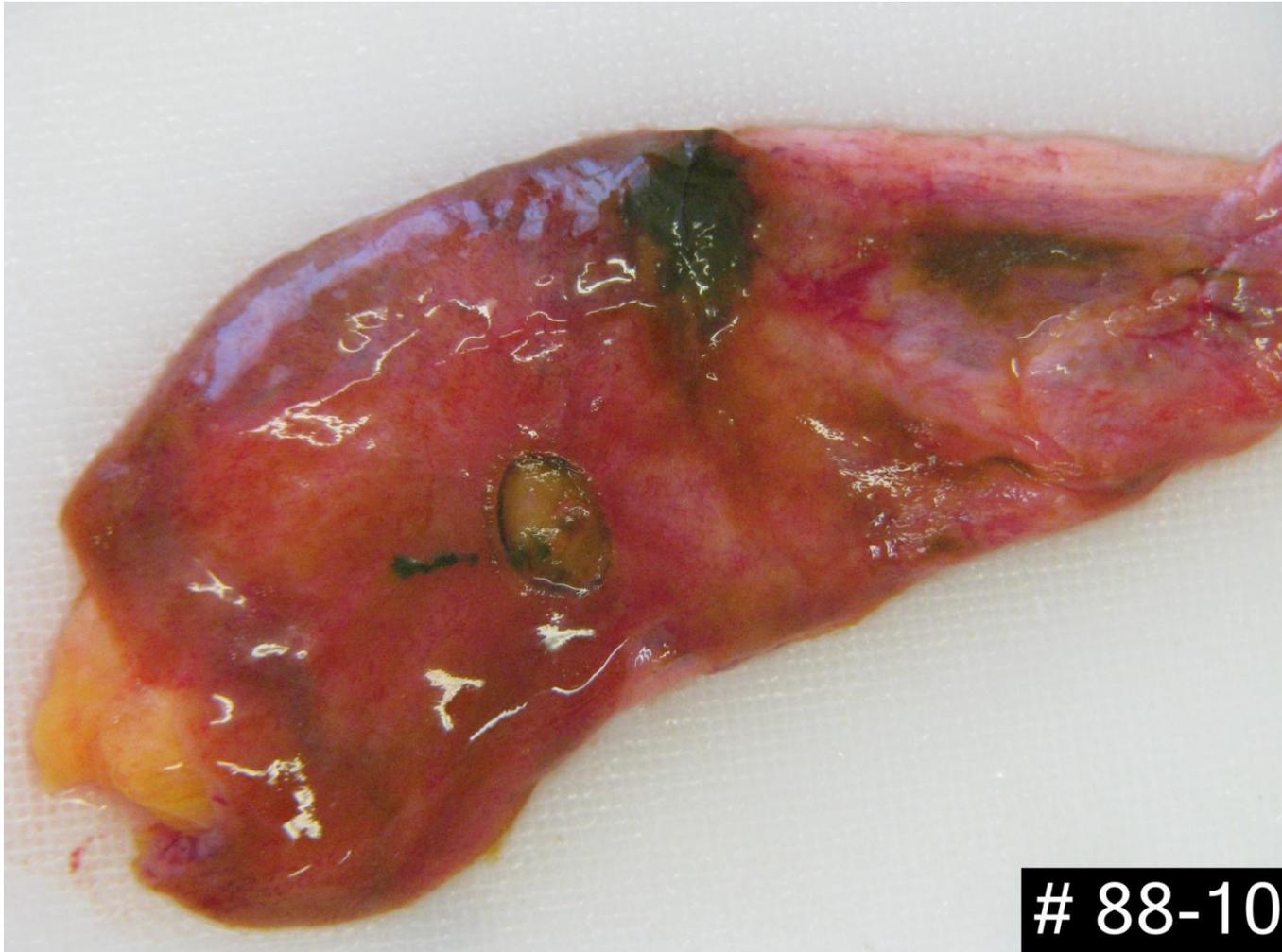
## гематоидин

Гематоидин – не содержащий железа пигмент оранжевого цвета. Возникает при внутриклеточном распаде гемоглобина, но в отличие от гемоглобина в клетках не остается и при их гибели оказывается свободно лежащим среди некротических масс. Встречается в старых гематомах, рубцующихся инфарктах.

# Гематины

Гематины являются окисленной формой гема, имеют вид темно-коричневых или черных кристаллов. К гематинам относят: гемомеланин (малярийный пигмент); солянокислый гематин (гемин); формалиновый пигмент

# Солянокислый гематин с язве желудка

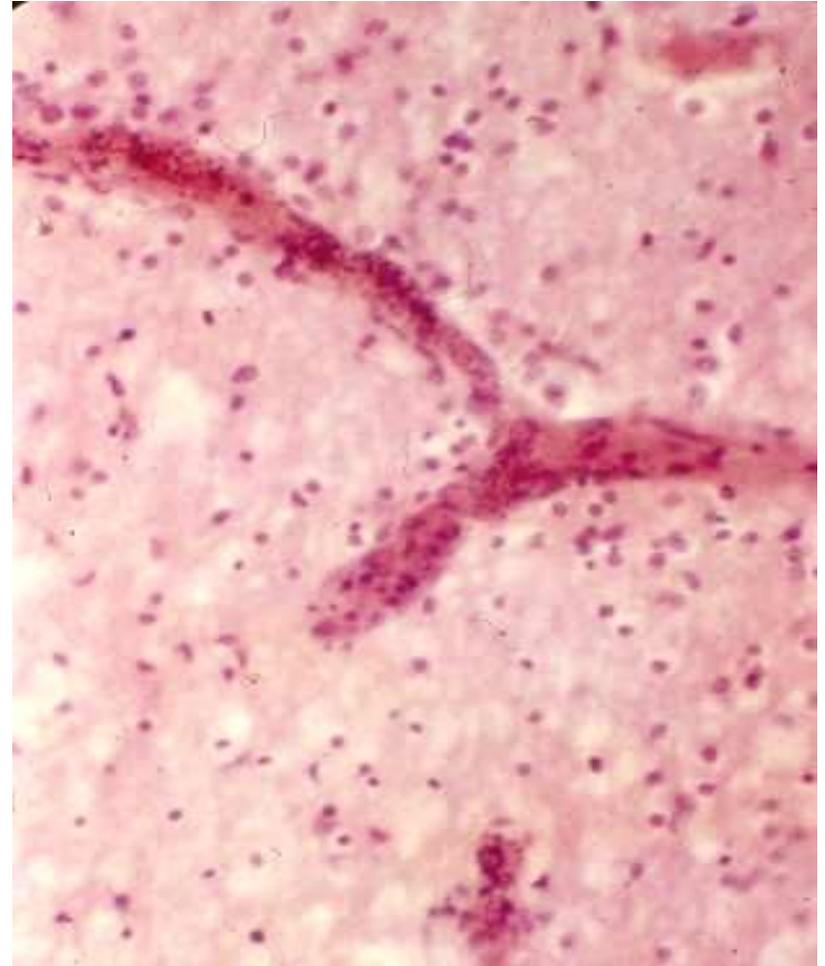


# 88-10

# Малярийный пигмент (гемомеланин)



Малярийная пигментация  
селезенки



Малярийный пигмент  
в капиллярах селезенки

# Нарушение обмена нуклеопротейдов. Подагра

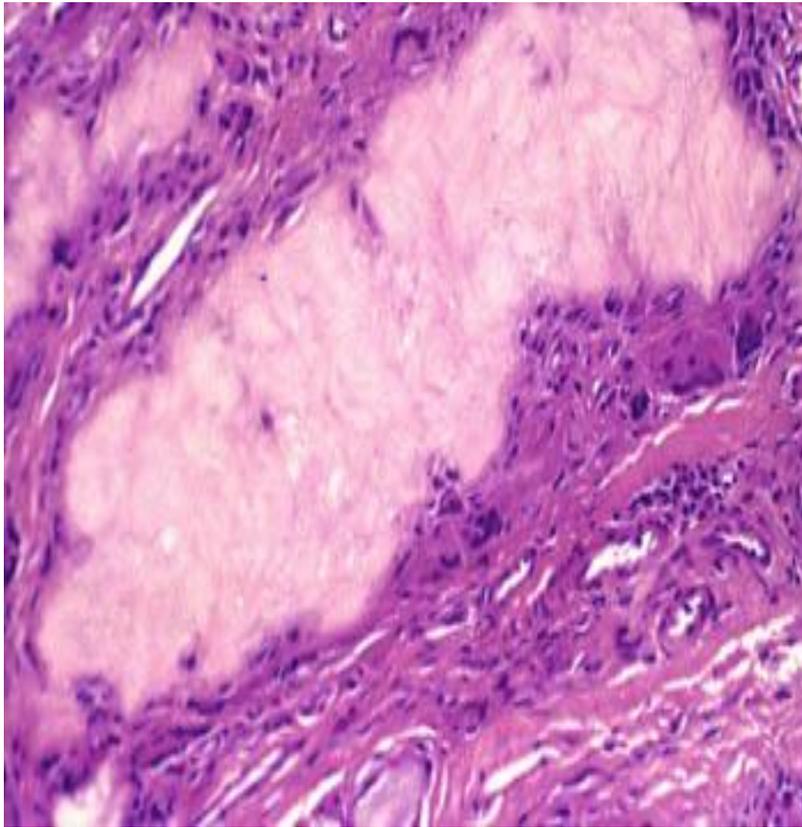


Acute gout.  
Острая подагра

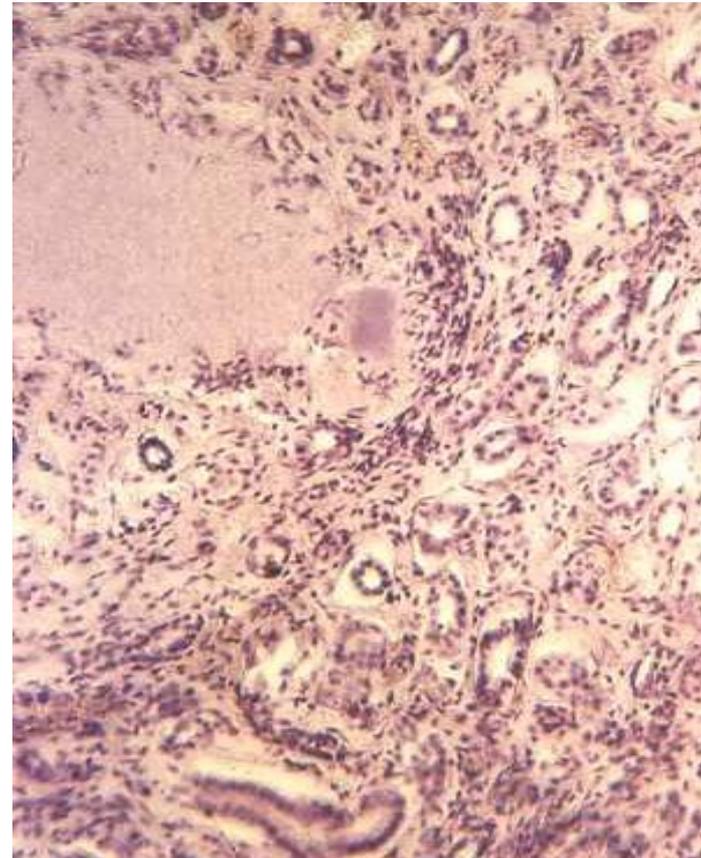


Chronic gout with gouty tophi.  
Хроническая подагра  
с подагрическими узлами.

# Подагра (Gout)



Tophi consist of crystals that are surrounded by macrophages, lymphocytes, and often foreign body giant cells



Gouty kidney - Sodium urate crystals are surrounded by macrophages,

# Патологическое обызвествление

Бывает внутриклеточным и  
внеклеточным, системным или  
местным.

Выделяют: метастатическое  
обызвествление; дистрофическое  
обызвествление; метаболическое  
обызвествление