

Карагандинский государственный медицинский университет
Кафедра патологической анатомии и судебной медицины

СРС на тему: «Нарушения обмена нуклеопротеидов,
фосфора, меди»

Выполнила: ст. гр. 2-070 ОМФ
Сабыржанова А.

Проверил: преподаватель Косицын Д. Л.

Караганда 2014 г.

Содержание:

- Нарушение обмена нуклеопротеидов
- ❖ Подагра
- ❖ Мочекаменная болезнь
- ❖ Мочекислый инфаркт
- Нарушение обмена фосфора
- ❖ Рахит
- ❖ Нефрогенная остеопатия
- ❖ Реальный нанизм
- ❖ Гипервитаминоз Д
- Нарушение обмена меди
- ❖ Гепатоцеребральная дистрофия
- *Список использованных источников*

Нарушение обмена нуклеопротеидов

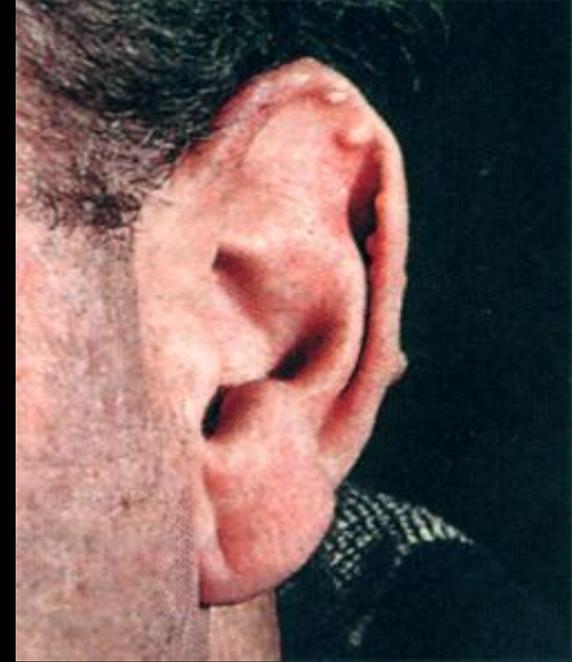
Нуклеопротеиды построены из *белка* и нуклеиновых кислот — дезоксирибонуклеиновой (*ДНК*) и рибонуклеиновой (*РНК*). Нуклеопротеиды поступают с пищей. Конечные продукты обмена нуклеиновых кислот, в частности пуринового обмена — *мочевая кислота и ее соли* — выводятся почками.

Нарушение обмена нуклеопротеидов выражается в избыточном образовании мочевой кислоты, развитии гиперурикемии и выпадении ее солей в тканях. Это наблюдается при:

- *подагре;*
- *мочекаменной болезни;*
- *мочекислом инфаркте.*

Подагра

Подагра (от греч. *podos* — нога и *agra* — капкан) — заболевание, при котором периодически в суставах выпадают соли мочекислового натрия, что сопровождается болевым приступом. Различают первичную и вторичную подагру.



Макроскопически -изменения суставной поверхности хряща очень характерны. При незначительной инкрустации уратами видны отдельные матово-белые пятна, напоминающие меловые отложения; при большей выраженности процесса вся суставная поверхность как бы смазана гипсом, имеет шероховатый зернистый вид. Одновременно ураты откладываются в синовиальной оболочке; развивается синовит с гиперпластическими разрастаниями на поверхности хряща в виде паннуса, а также с подрывным ростом в глубине хряща и ла-унарным его рассасыванием. Эти разрастания также инкрустируются уратами, развивается гранулирующее воспаление с последующим склерозом, в связи с чем в редких случаях возможен анкилоз сустава. Хрящ может узурироваться с прорывом мелких крошковатых масс в полость сустава или в субхондральную костную ткань. Возможен прорыв содержимого под кожу. Инфицирование наблюдается редко. С суставного хряща процесс часто переходит на эпифиз; в очаге отложения уратов происходит рассасывание костных балок с образованием полости, выполненной крошковатыми массами. В дальнейшем наблюдается костеобразование и перестройка кости; могут образоваться экзостозы. В хронических случаях в области мелких суставов образуются подагрические узлы, сливающиеся друг с другом и выступающие под кожей, что приводит к деформации суставов.

Мочекаменная болезнь

Мочекаменная болезнь (уролитиаз) – заболевание, возникающее в результате нарушения обмена веществ, при котором в моче образуется нерастворимый осадок в виде песка (до 1мм в диаметре) или камней (от 1мм до 25мм и больше). Камни оседают в мочевыводящих путях, что нарушает нормальный отток мочи и служит причиной возникновения почечной колики и воспалительного процесса.

Камни при мочекаменной болезни могут образовываться в любом отделе мочевыводящих путей. В зависимости от того, где они находятся, различают следующие формы заболевания:

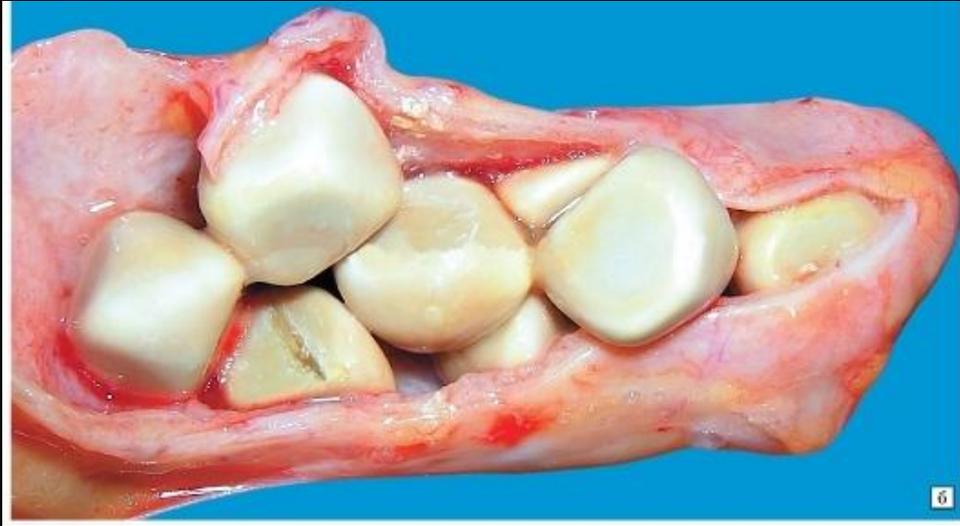
Нефролитиаз – в почках;

Уретеролитиаз – в мочеточниках;

Цистолитиаз – в мочевом пузыре.



Камни в желчном пузыре (желчно-каменная болезнь): желчный пузырь увеличен в размерах, его полость расширена, в ней множественные или граненые, притертые друг к другу (фасетированные) или округлой формы камни темно-коричневого, серого или желтого цвета. Стенка пузыря утолщена, плотной консистенции (со стороны серозной оболочки - нередко обрывки спаек), на разрезе белесоватая, слизистая оболочка гладкая, теряет свою бархатистость. В слизистой оболочке может наблюдаться отложение множественных желтовато-коричневых плотных мелких гранул (холестероз желчного пузыря, «земляничный» желчный пузырь); (б, в - препараты Н.О. Крюкова)



Камни лоханки и чашечек почек и гидронефроз: почка или увеличена (а) или уменьшена (б) в размерах, полости лоханки и чашечек резко расширены. В лоханке определяются плотные, овальной формы камни с гладкой или шероховатой поверхностью, серовато-белого цвета. Слизистая оболочка лоханки и чашечек утолщена. Кортикальное и мозговое вещество почки резко истончено, уплотнено, и почка на разрезе напоминает тонкостенный мешок, заполненный камнями и мочой

Мочекислый инфаркт

Мочекислый инфаркт почек (лат. infarctus acidouricus) – это отложение в почках новорожденных кристаллов уратов (натрия и аммония) в результате родового стресса. В отдельных случаях мочекислый инфаркт почек диагностируется и у взрослых – в результате лейкоза, подагры, обширных опухолевых и гнойных процессов, сопровождающихся значительным распадом тканей.

Главной причиной мочекислого инфаркта почек является белковое вещество гиалин, выделяемое эпителием мочевых канальцев почек новорожденного. Постепенно он заполняет просветы канальцев, из него формируются так называемые гиалиновые цилиндры, на которых откладываются мочекислые соли. С повышением секреции мочи инфарктные массы вымываются в почечные лоханки и в мочевой пузырь. При условии недостаточного поступления жидкости в организм ребенка, процесс усиливается благодаря недостаточному растворению мочевой кислоты, концентрация которой в моче новорожденных в первые дни жизни достаточно высока (в 2-3 раза больше, чем у грудного ребенка).

Нарушение обмена фосфора

Метаболизм фосфора тесно связан с обменом кальция. Фосфор является одним из основных минеральных компонентов костной ткани. Там его около 85% от общего содержания в организме.

В плазме крови фосфор находится в основном в форме неорганического фосфата, основная часть которого в свободном состоянии (т.е. не связана с молекулами белка).

Во внеклеточной жидкости фосфор также находится в виде неорганического фосфата (около 3—4 мг%), перемещающегося внутрь клетки (где его содержится 200—300 мг%). Там он служит донором фосфата для ресинтеза АТФ.

Фосфат является важным анионом и компонентом фосфатного буфера клеток.

В норме в организм поступает **около 1200 мг/сут фосфата** (с продуктами питания). Такое же его количество выводится из организма (примерно 2/3 почками и 1/3 кишечником). В почках экскрецию фосфатов регулируют ПТГ (высокий его уровень подавляет реабсорбцию фосфатов в проксимальных отделах канальцев, а низкий — активирует), а также кальцитонин, тиреоидные гормоны, СТГ и содержание фосфатов в крови.

Рахит

Рахит - это болезнь детей грудного и раннего возраста, связанная с нарушением нормального формирования костей в период их интенсивного роста.

Рахит связан с нарушением минерального обмена. Это недостаток минерализации матрикса, а следовательно, остеомалация. Кости становятся мягкими, легко искривляются, избыточно растет хрящевая ткань, происходит выпячивание лобных костей, остаются открытыми участки сращения костей черепа (роднички должны быть закрыты к году), появляются реберные четки (разрастание эпифизов ребер – рисунок 2), искривляются кости конечностей. **Причины рахита:** недостаток витамина D₃, ультрафиолета, Са, Р, витамина С.

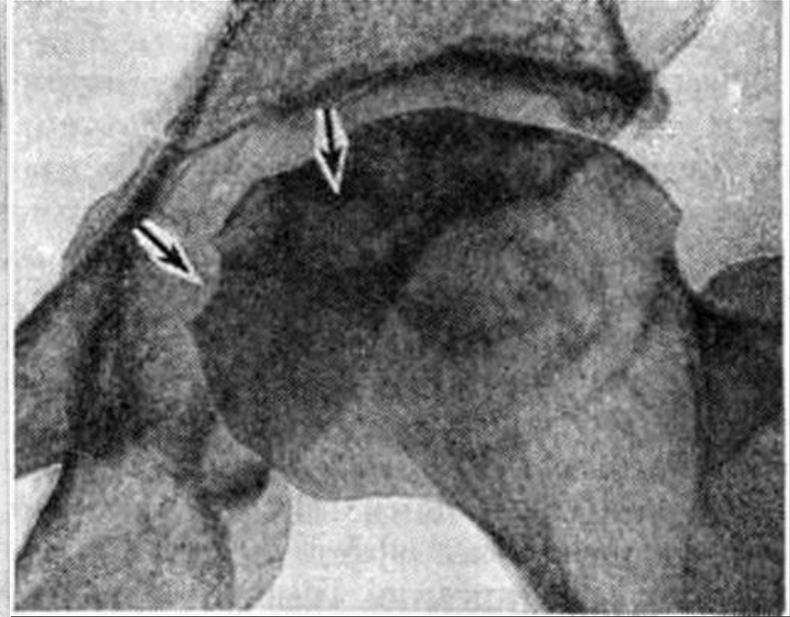
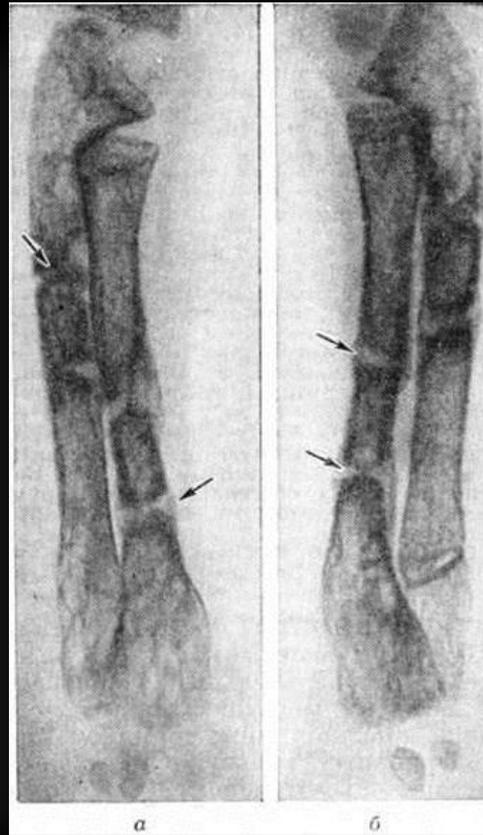
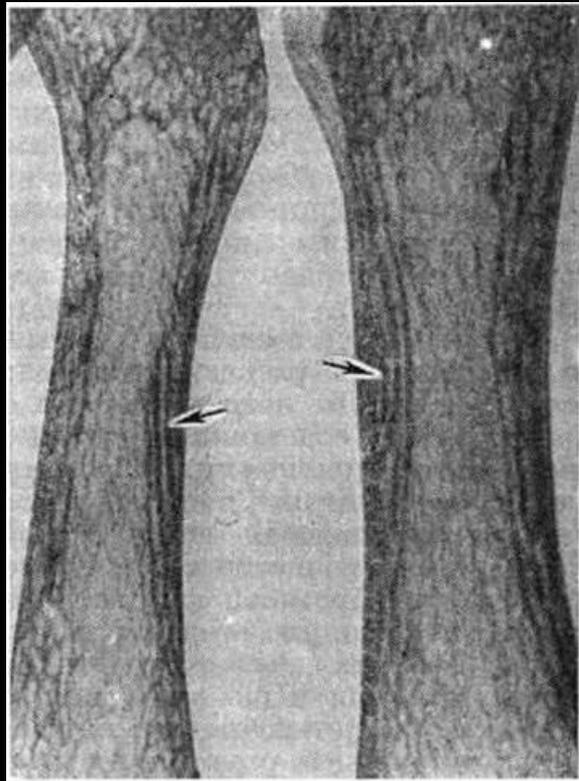




Костных изменений при рахите складывается по существу из трех основных процессов: 1) нарушений в зоне роста преимущественно эпохондрального костеобразования; 2) избыточного накопления остеоида; 3) нарушений процессов обызвествления в растущих костях. Нарушение в зоне энхондрального окостенения выражается в резком расширении ростковой зоны. При рахите зона роста резко расширена, неровная, стекловидная, достигает иногда ширины до 1 см (норма не более 1 мм). Микроскопически имеет место расширение хрящевой зоны с неправильным расположением и чередованием колонок хрящевых клеток.

Нефрогенная остеопатия

Остеопатия нефрогенная (греч. *osteon* кость + *pathos* страдание, болезнь; греч. *nephros* почка + *gennaō* порождать, производить; синоним ренальная остеодистрофия) — дистрофический процесс в костной ткани, обусловленный нарушением регуляции кальций-фосфорного обмена при поражении почек. Может сопровождаться проксимальной миопатией и эктопической кальцификацией мягких тканей. Нефрогенная остеопатия развивается в результате многих врожденных и приобретенных заболеваний почек. Прежде всего это гипоплазии, поликистоз, интерстициальный нефрит, сопровождающиеся выраженной тубулоинтерстициальной недостаточностью. Ее причиной может стать быстро прогрессирующий гломерулонефрит или необратимая острая почечная недостаточность. Заболевания, сопровождающиеся избирательными нарушениями почечной регуляции кальций-фосфорного и кислотно-основного гомеостаза (тубулопатии), вызывают развитие О. н. задолго до появления признаков почечной недостаточности. К ним относят семейный гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет), ренальный тубулярный ацидоз дистального или смешанного типа, комплексную тубулопатию, известную как синдром де Тони — Дебре — Фанкони, нередко сочетающуюся с цистинозом.



Рентгенологически изменения костной структуры проявляются в виде остеомалации, регионарного или распространенного остеопороза, фиброзной остеодистрофии или их сочетания. К частным рентгенологическим признакам остеомалации относятся нечеткость очертания трабекул губчатого вещества, разволокнение кортикального слоя, субхондральная резорбция, очаговая «остеоклазия», зоны патологической перестройки, переломы и деформации костей скелета. В детском возрасте характерно развитие рахитических зон различной степени выраженности.

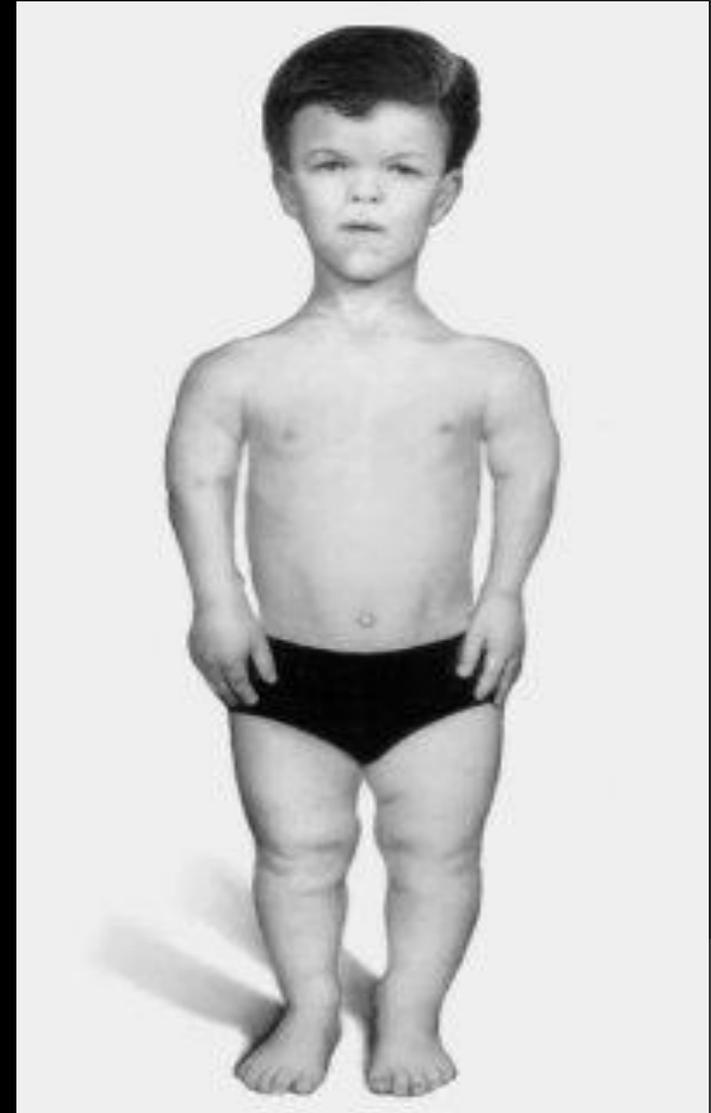
Реальный нанизм

Нанизм (от греч. nanos карлик; син. карликовость, микросомия, наносомия) - клинический синдром, обусловленный различными заболеваниями эндокринного и не эндокринного характера и характеризующийся патологически низким ростом человека.

Выделяют две формы нанизма: нанизм с пропорциональным и непропорциональным телосложением.

К нанизму с пропорциональным телосложением относят гипофизарный нанизм, тиреогенный (микседематозный) нанизм, нанизм, связанный с патологией вилочковой железы, а также инфантильный тип нанизма, обусловленный влиянием токсических факторов, алиментарной недостаточностью и др. **Нанизм, при котором больные отличаются непропорциональным телосложением, связан с системными заболеваниями скелета.** К нему относят рахитический нанизм (Остеохондродисплазия, Рахит), нанизм при врожденной ломкости костей и др.

Для заболевания характерны биохимические сдвиги: вследствие почечной недостаточности уровень фосфора в сыворотке крови высокий, снижен уровень кальция. Всегда можно обнаружить ацидоз и азотемию, почечный клиренс снижен. Активность щелочной фосфатазы высока. В возникновении болезни решающую роль играет клубочково-канальцевая, то есть глобальная недостаточность почек, вследствие чего уменьшается клиренс фосфатов и увеличивается содержание фосфора в сыворотке. Возникающая вследствие этого гипокальциемия сопровождается повышением активности паращитовидных желез, что отчасти является причиной остеопороза и появления мелких кист в костях



Гипервитаминоз Д

При гипервитаминозе Д нарушается *обмен кальция и фосфора*. Кальций усиленно всасывается из кишечника и выводится из костей, организм переполняется им. В крови его уровень повышается до 3,48 — 7,97 ммоль/л (14 — 32 мг%) (норма 2,17 — 2,74 ммоль/л). Это ведет к отложению кальция в мышцах сердца, почках, легких, желудке, стенке артерий, суставах и т. д. Особенно опасен кальциноз сердца и почек (рисунок 6), ведущий к нарушению их функций вплоть до почечной недостаточности. Большие дозы витамина Д нарушают функции центральной и вегетативной нервной системы, подавляют кроветворение в костном мозге, ведут к распаду эритроцитов. Гипервитаминоз Д возможен в легких формах и как тяжелая интоксикация со смертельным исходом.

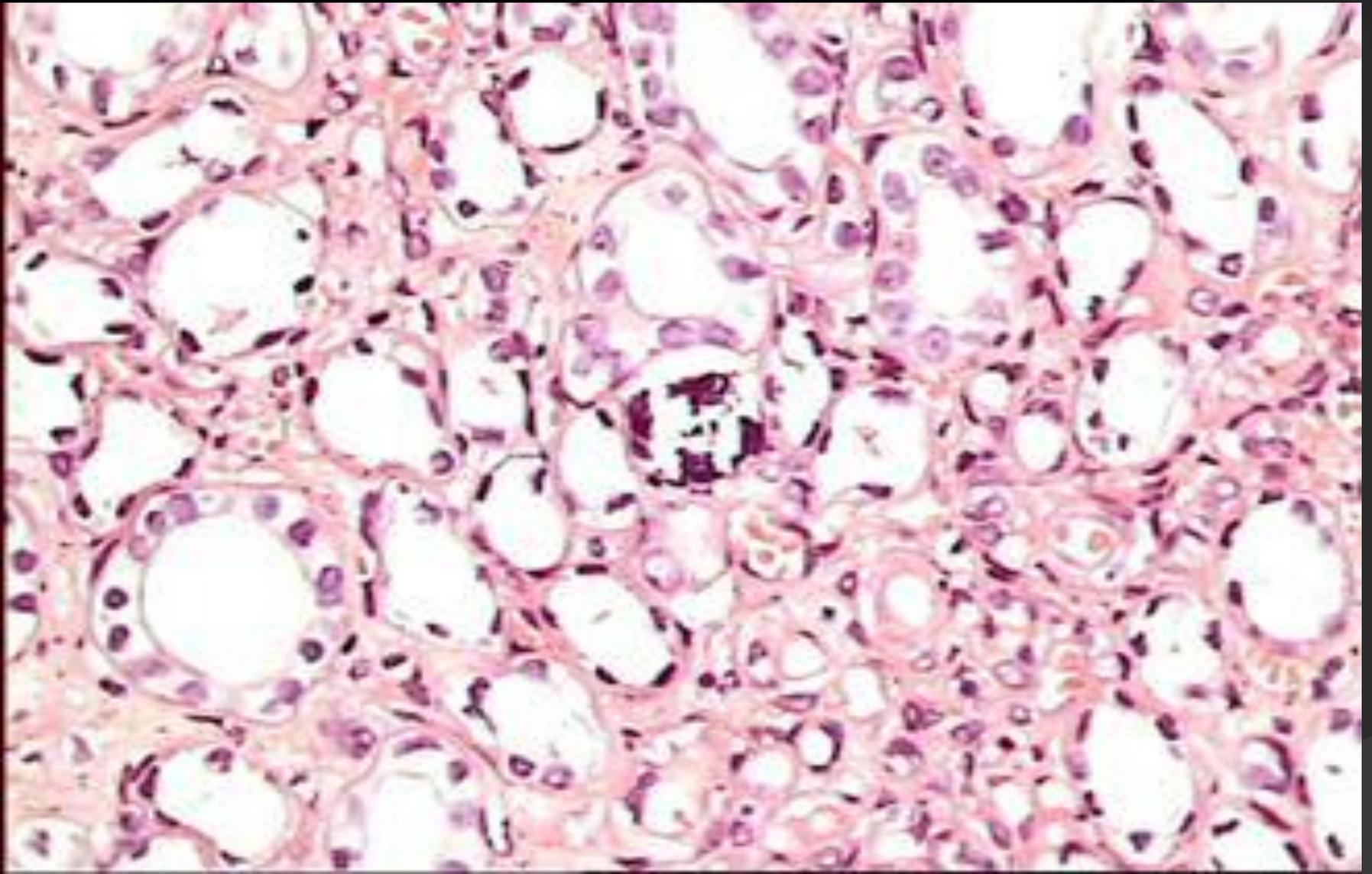


Рисунок 6: Отложение солей кальция в стенке канальца. Окраска: гематоксилином и эозином. Ув: x400

Нарушение обмена меди

Медь — обязательный компонент цитоплазмы, где она участвует в ферментативных процессах. В тканях она находится в очень небольших количествах, лишь в печени новорожденного ее относительно много. Среди методов выявления меди наиболее достоверен метод Окомото, основанный на применении рубеановодородной кислоты (дитиооксамид), которая с солями меди дает зеленовато-черное окрашивание ткани. Наследственной болезнью, в основе которой лежит нарушение обмена меди, является гепатоцеребральная дистрофия (гепатолентикулярная дегенерация), или болезнь Вильсона — Коновалова.

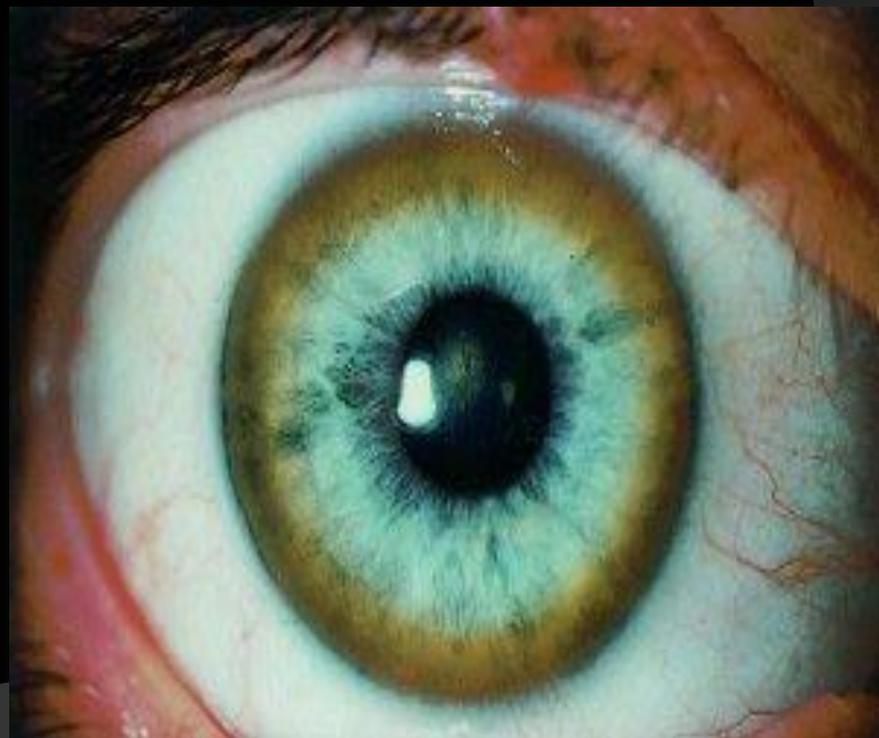
При этом заболевании медь депонируется в печени, мозге, почках, роговице (патогномонично кольцо Кайзера — Флейшера — зеленовато-бурое кольцо по периферии роговицы), поджелудочной железе, яичках и других органах. Развиваются цирроз печени и дистрофические симметричные изменения ткани мозга в области чечевичных ядер, хвостатого тела, бледного шара, глубоких отделов коры.

Содержание меди в плазме крови понижено, а в моче — повышено. Различают печеночную, лентикулярную и гепатолентикулярную формы болезни. Депонирование меди происходит в связи с пониженным образованием в печени церулоплазмина, который принадлежит α_2 -глобулинам и способен связывать в крови медь. В результате она освобождается из непрочных связей с плазменными белками и выпадает в ткани.

Гепатоцеребральная дистрофия (Болезнь Вильсона-Коновалова)

- врожденное нарушение метаболизма меди, приводящее к тяжелейшим наследственным болезням центральной нервной системы и внутренних органов, что приводит к патологическим изменениям в них и нарушениям их функций.

Патогномоничным симптомом для болезни Вильсона-Коновалова является обнаружение желто-коричневого кольца по периферии роговицы (кольцо Кайзера-Флейшера



Список использованных источников:

- <http://urolap.spb.ru/urgravel.php>
- http://www.ordodeus.ru/Ordo_Deus12_Osteopatiya_nefrogennaya.html
- http://vmede.org/sait/?page=5&id=Anatomija_patologicheskaja_3airatyan_2010&menu=Anatomija_patologicheskaja_3airatyan_2010
- <http://meduniver.com/Medical/Akusherstvo/1001.html>

Благодарю за
внимание!