

Проф И. С. Дерижанова

**Лекция 4. Нарушения обмена
сложных белков.**

Нарушения обмена сложных белков

- Нуклеопротеидов
- Липопротеидов
- Хромопротеидов
- Мукопротеидов

Нарушение обмена нуклеопротеидов. Подагра

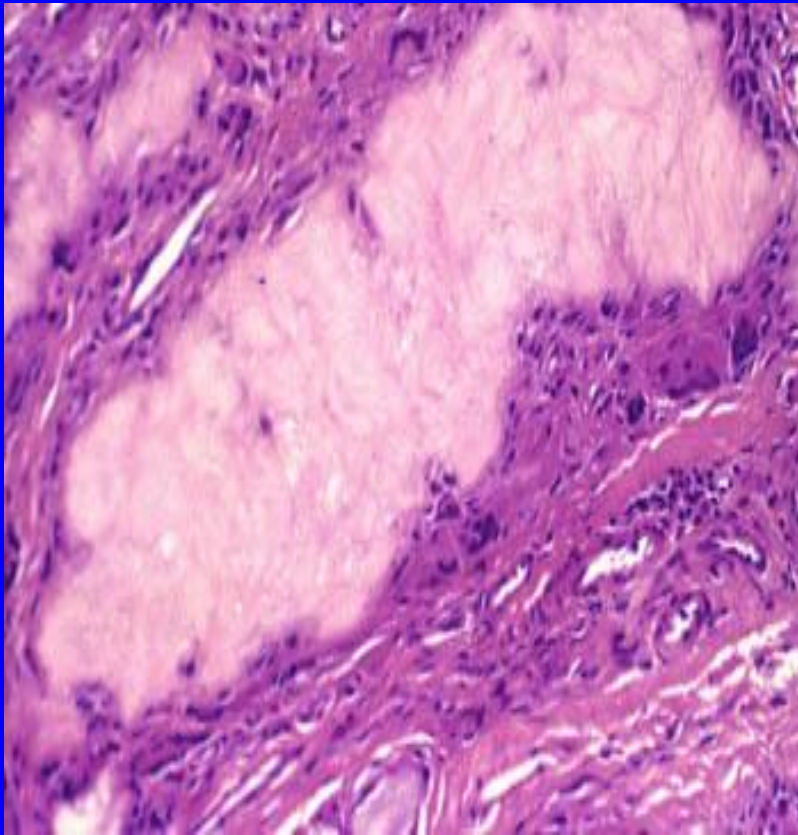


Acute gout.
Острая подагра

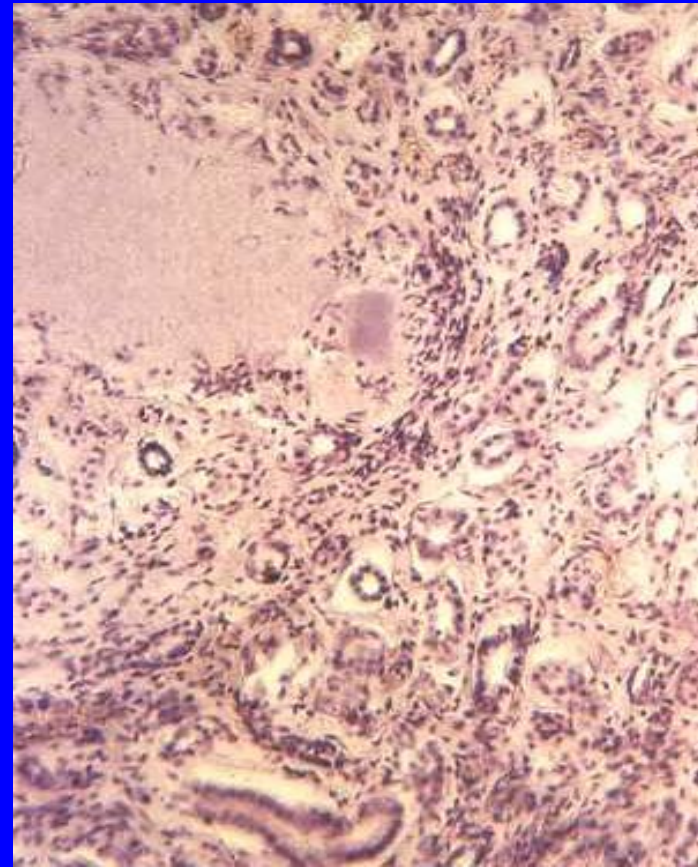


Chronic gout with gouty tophi.
Хроническая подагра
с подагрическими узлами.

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,

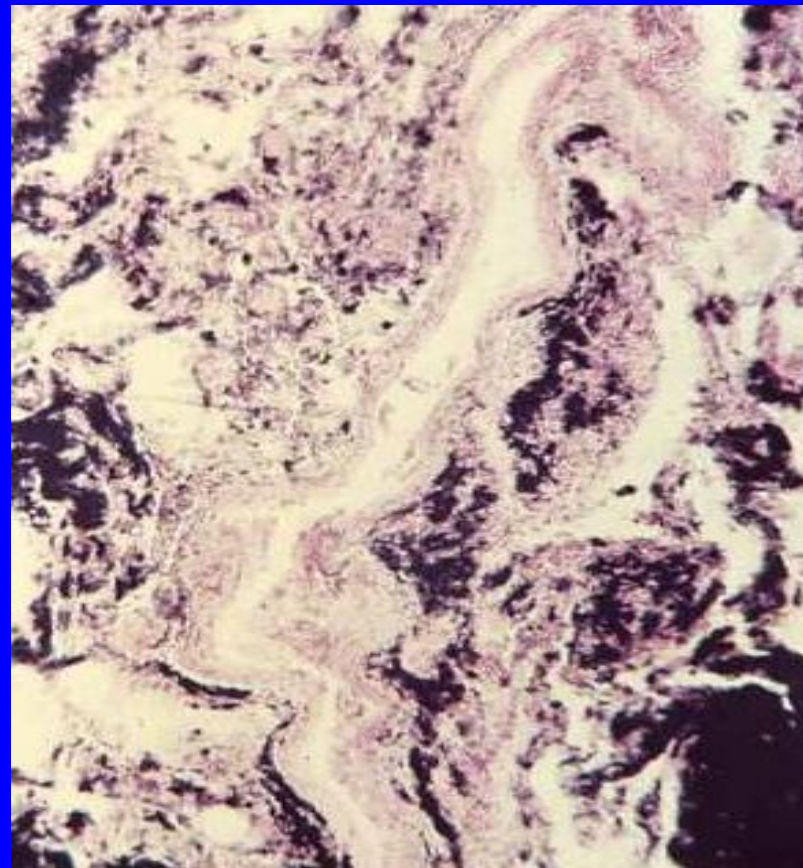
Нарушения обмена хромопротеидов (пигментов)

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



Антракоз легких



Угольная пыль в просветах лимфатических сосудов.

ЭНДОГЕННЫЕ ПИГМЕНТЫ

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

Гемоглобиногенные пигменты

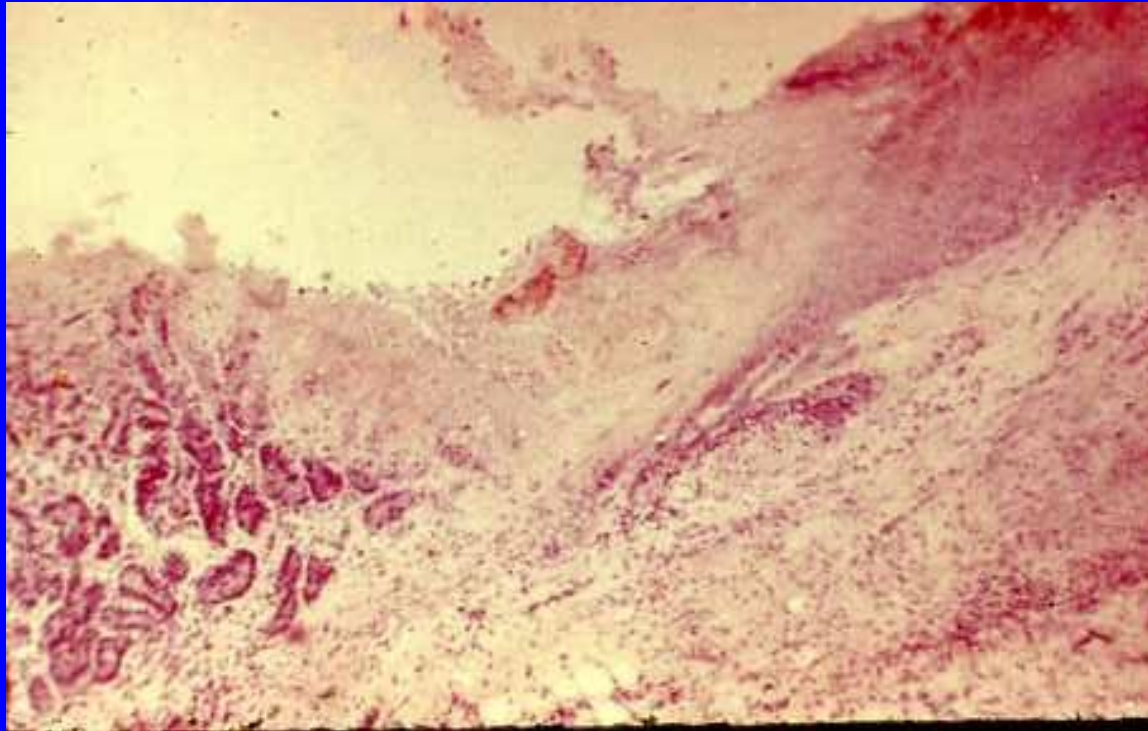
- Гемоглобин
- Гематины – солянокислый гематин, гемомеланин, формалиновый пигмент
- Ферритин
- Гемосидерин
- Псевдомеланин
- Порфирины
- Гематоидин
- Желчные пигменты – билирубин, биливердин.

Причины внутрисосудистого гемолиза

- Врожденные и приобретенные заболевания эритроцитов.
- Наличие в крови противэритроцитарных 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).

Пигменты, определяемые в норме	Пигменты, определяемые в патологии
1. Гемоглобин 2. Ферритин 3. Гемосидерин 4. Билирубин	1. Гематоидин 2. Гематины (солянокислый гематин, гемомеланин – малярийный пигмент, формалиновый пигмент) 3. Порфирины 4. Псевдомеланин (сернистое железо)

Солянокислый гематин



Бурый пигмент, возникающий в желудке при кровотечениях (эрозии, язвы, рак) вследствие соединения гемоглобина крови с соляной кислотой

Псевдомеланин

- Сернистое железо, возникающее вследствие соединения гемоглобина с сероводородом – в кишечнике при желудочно-кишечных кровотечениях («melena») и некротизированных тканях при гангрене.

Гематоидин

Кристаллический золотистый пигмент в центрах гематом.

Малярийный пигмент



Малярийная пигментация
селезенки



Малярийный пигмент
в капиллярах селезенки

Гемосидероз- увеличение содержания

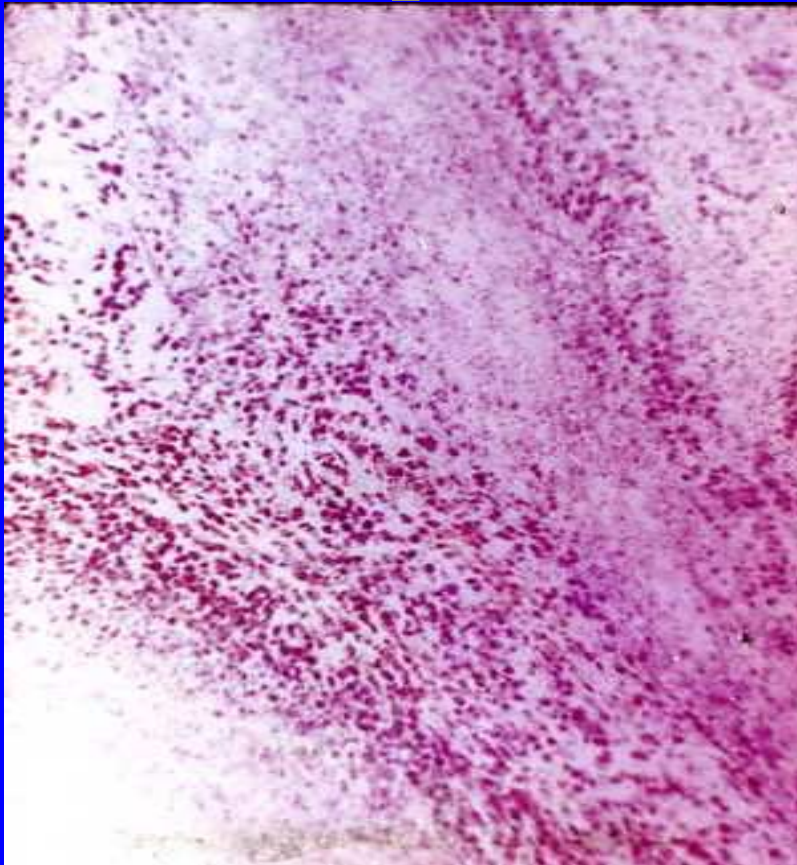
гемосидерина в тканях

- **Местный**
- При кровоизлияниях, буром уплотнении легких (внесосудистый гемолиз)
- **Общий**
- При внутрисосудистом общем гемолизе - в костном мозге, селезенке, печени, лимфатических узлах и др.
- **Гемосидерин- бурый аморфный пигмент, содержащий железо, образуется в цитоплазме клеток, фагоцитирующих распадающийся гемоглобин.**

Местный гемосидероз - киста на месте кровоизлияния в ГОЛОВНОЙ МОЗГ



Гемосидероз вещества мозга на месте кровоизлияния

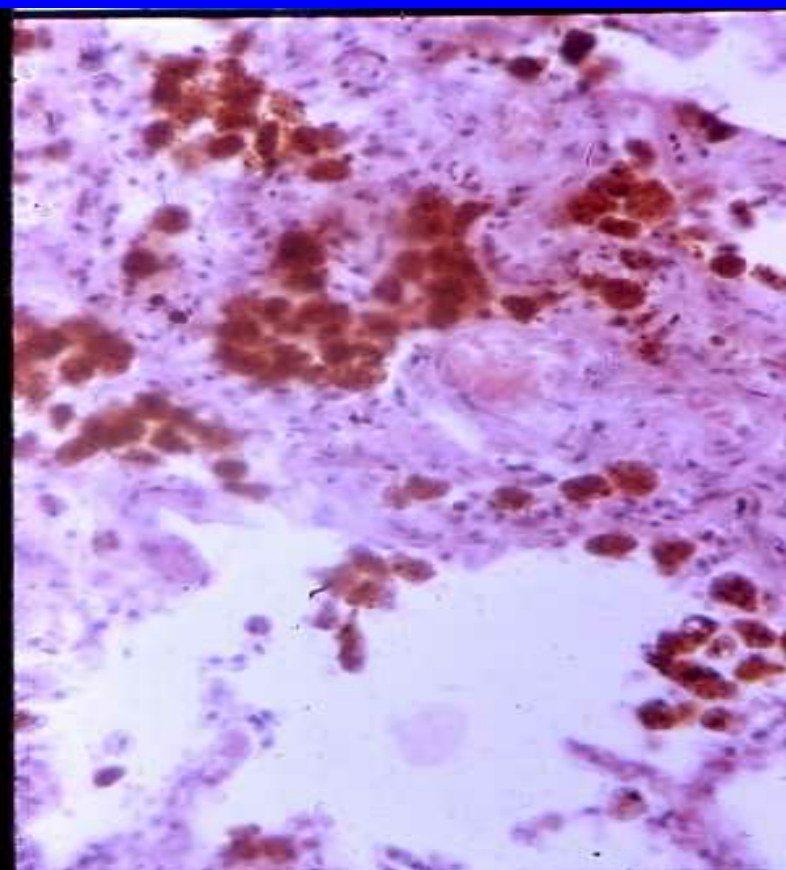
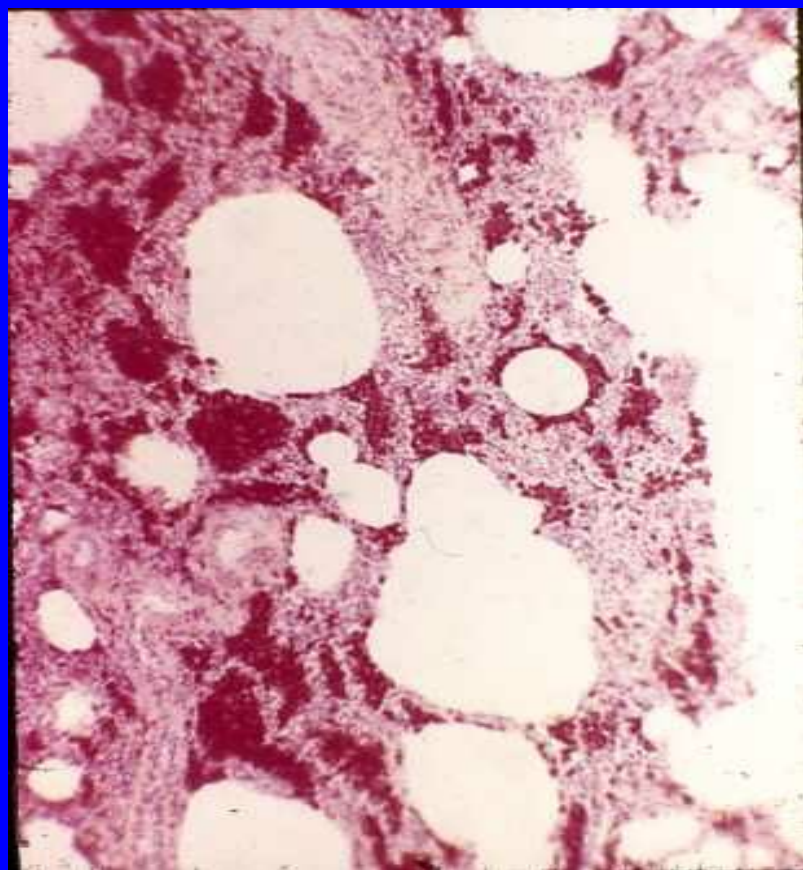


- Бурые гранулы гемосидерина в цитоплазме глиальных макрофагов.

Гемосидероз легких – бурое уплотнение легких –
induratio fuscum pulmonum



Бурое уплотнение легких



Причины и механизм развития

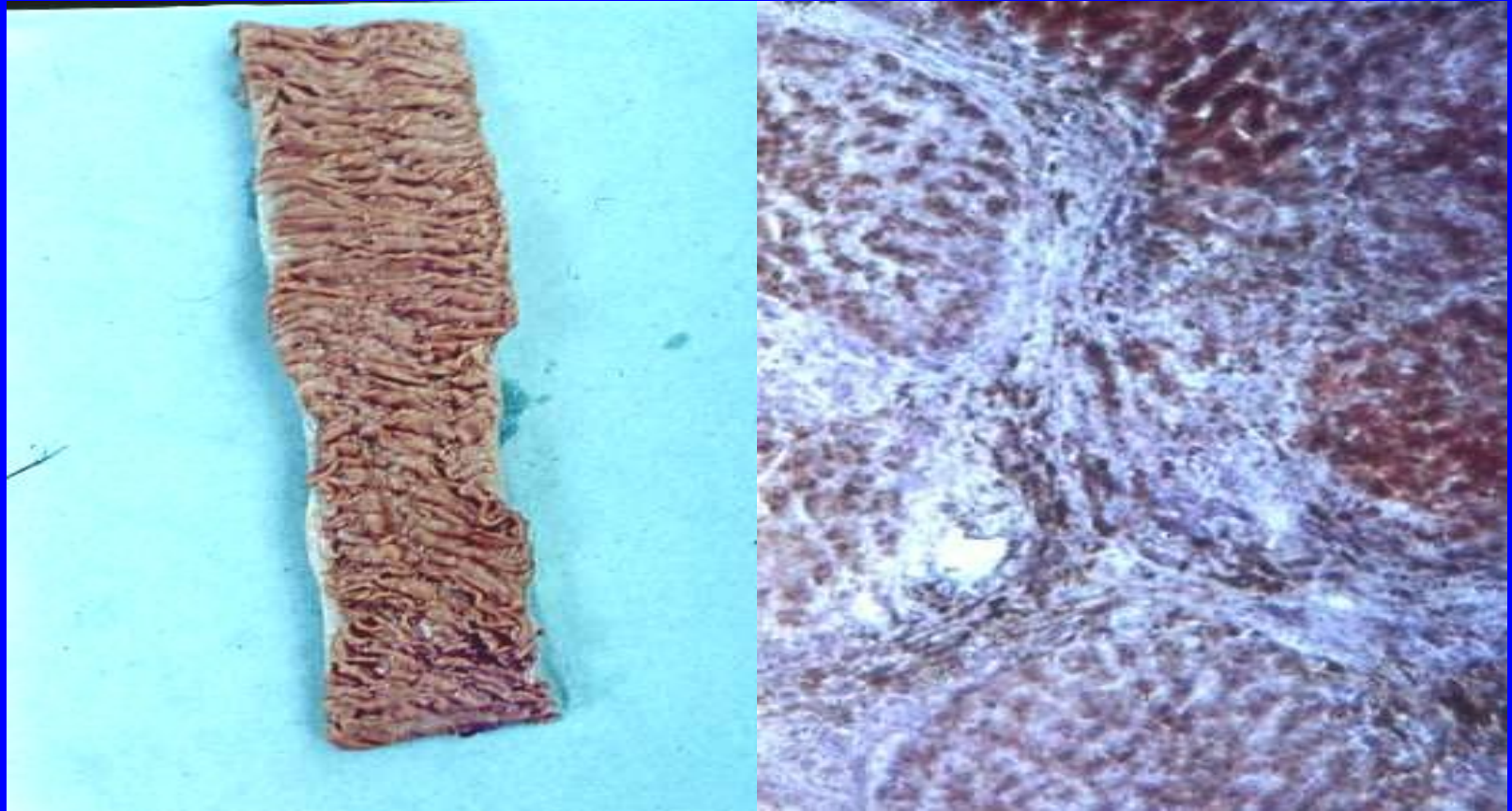
- Причины – пороки митрального клапана (особенно митральный стеноз), левожелудочковая недостаточность сердца, васкулиты с поражением легких – с-м Гудпасчура). Они вызывают:

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.

Общий гемосидероз (причины)

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

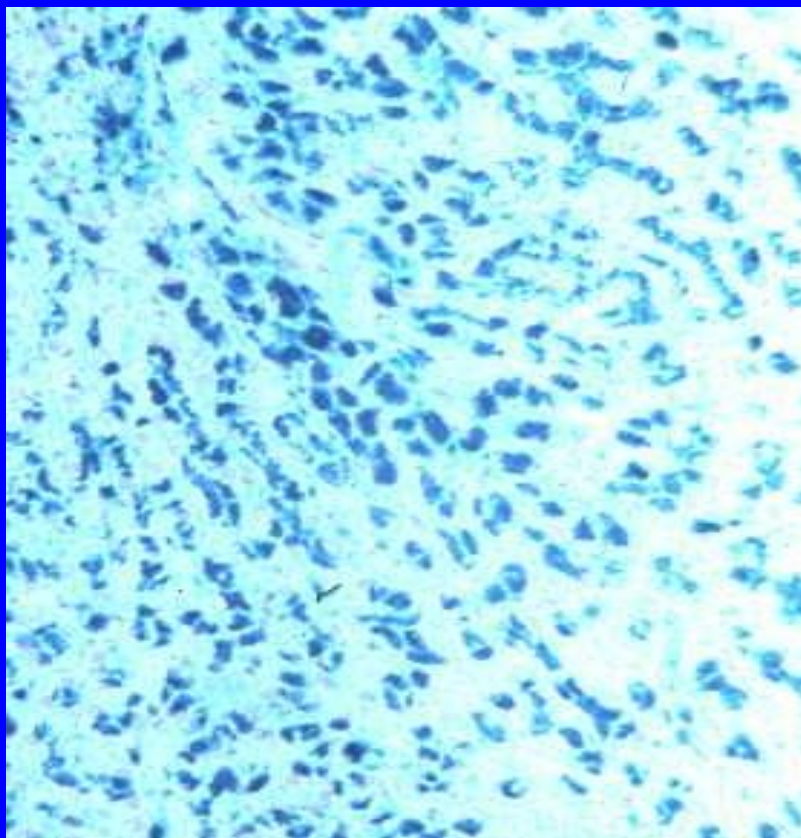
Общий гемосидероз (гемохроматоз)



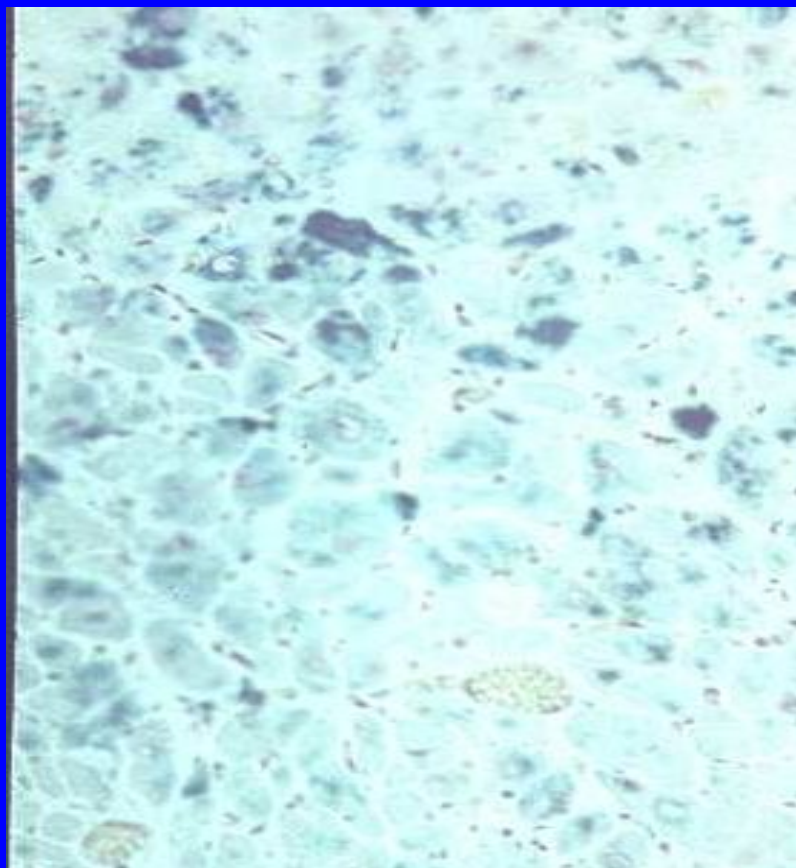
Гемосидероз тонкой кишки

Гемосидероз печени –пигментный
цирроз

Гемохроматоз (окраска по Перлсу на железо)



Печень



Миокард

Этапы обмена билирубина

- **1. Надпеченочный**

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

2. ПЕЧЕНОЧНЫЙ

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

Надпеченочная желтуха (гемолитическая) неконъюгированная

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

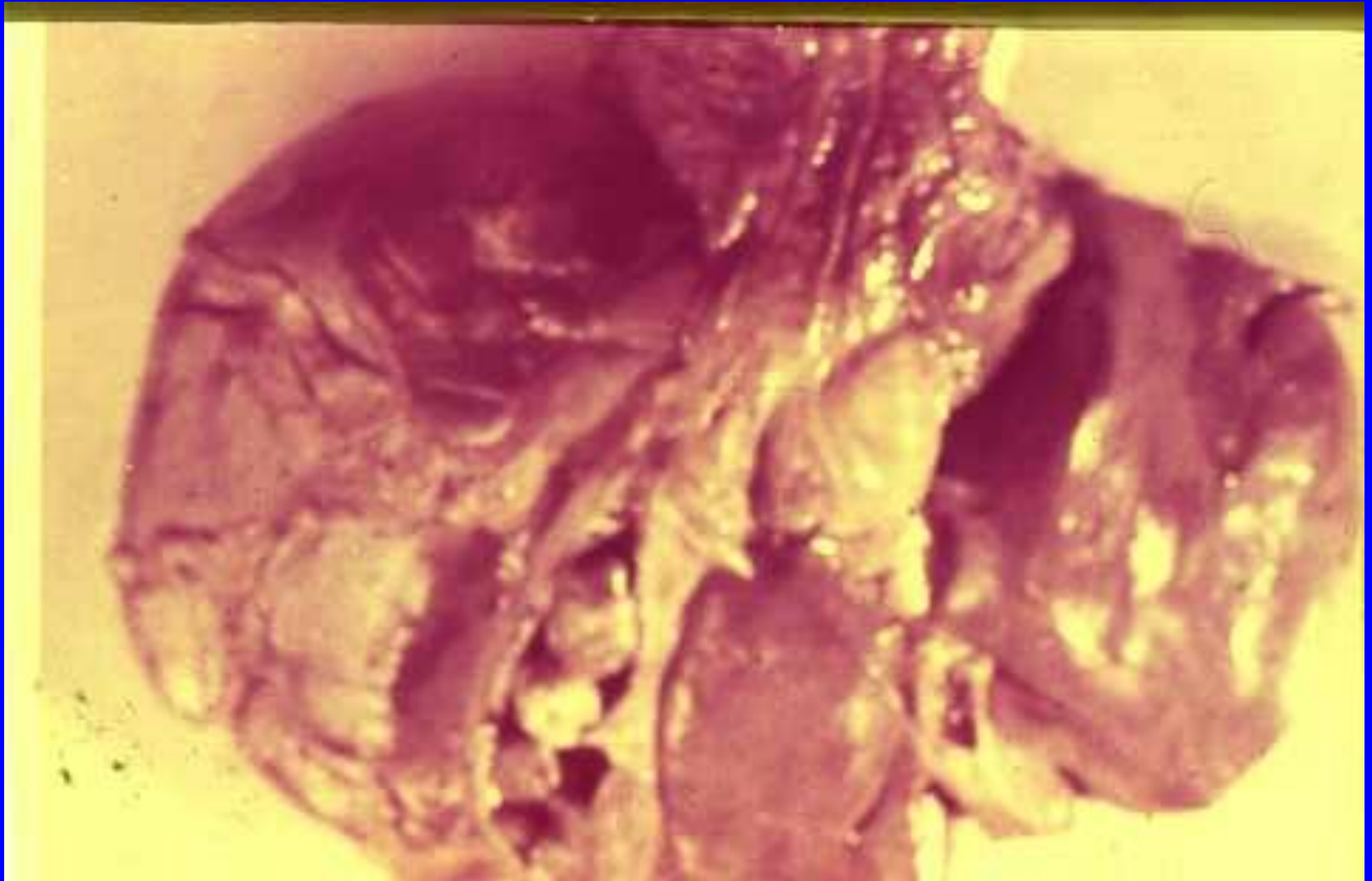
Печеночная (паренхиматозная) - смешанная

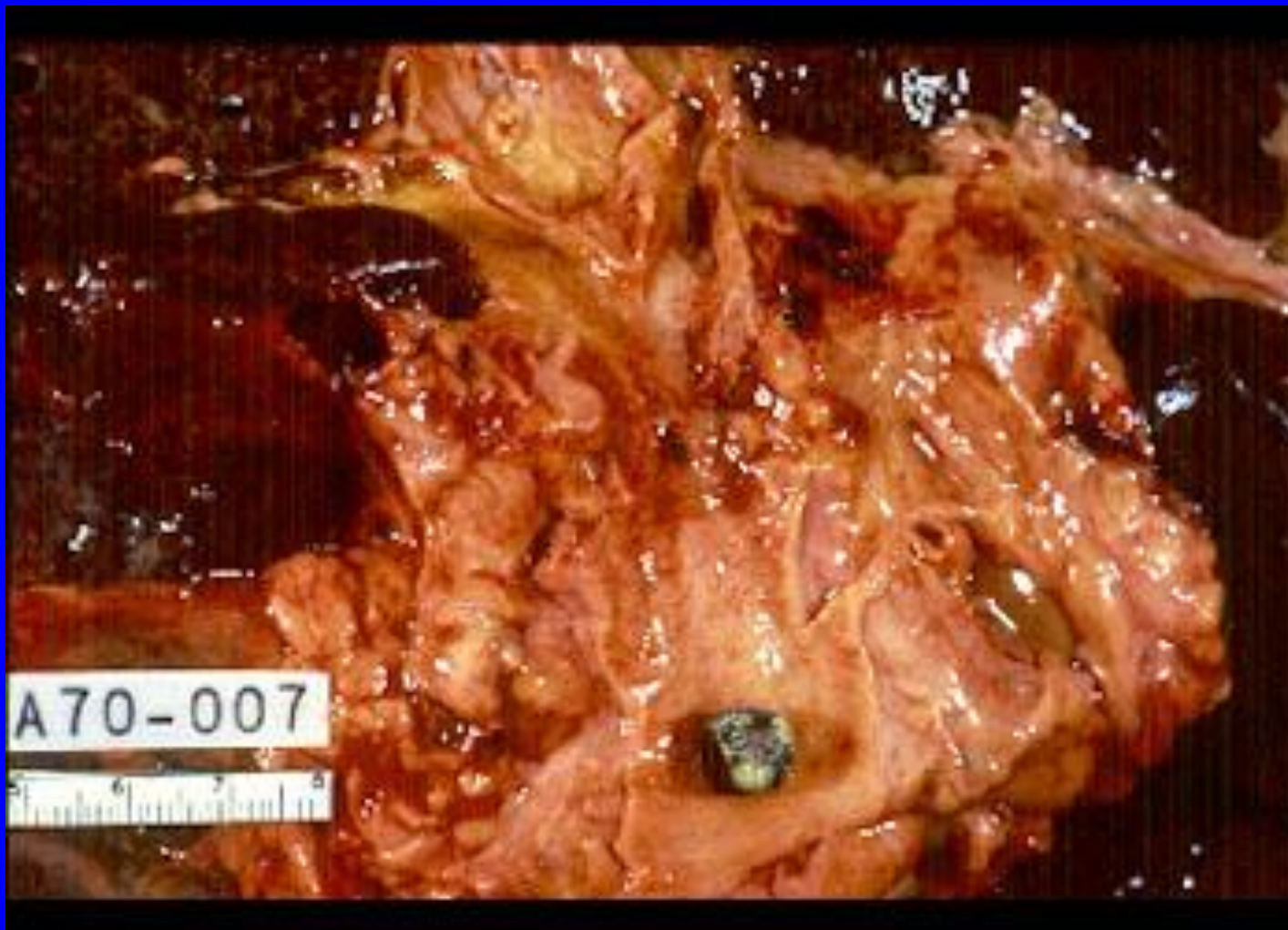
- Патология печени – гепатозы, гепатиты. цирроз, массивный некроз , рак.
- Наследственные (физиологические) гипербилирубинемии вследствие дефицита ферментов:
- Синдром Жильбера – нарушение захвата Б.
- Синдром Криглера-Наджара – отсутствие фермента глюкуронилтрансферазы.
- Синдром Дабина-Джонсона и Ротора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

Подпеченочная желтуха (конъюгированная)

- **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.**

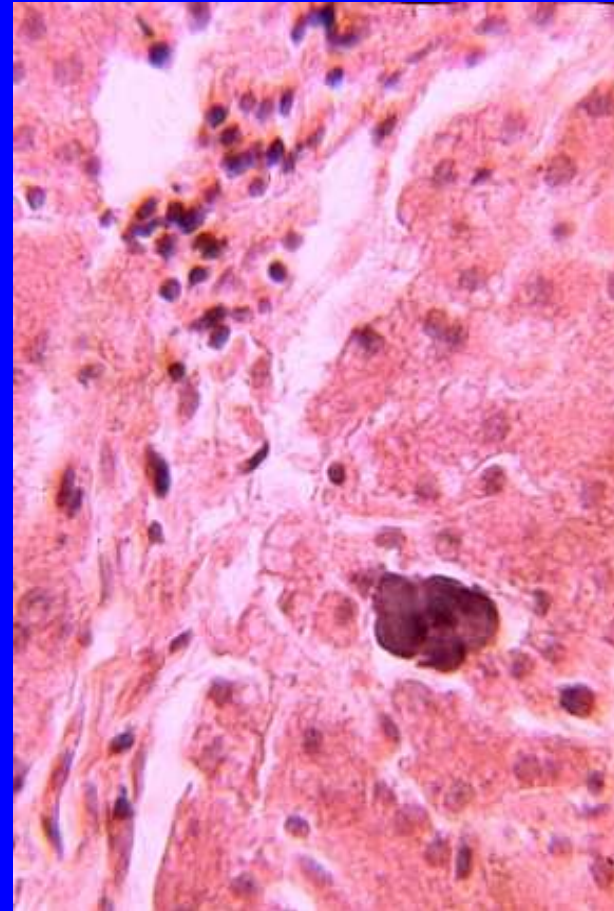
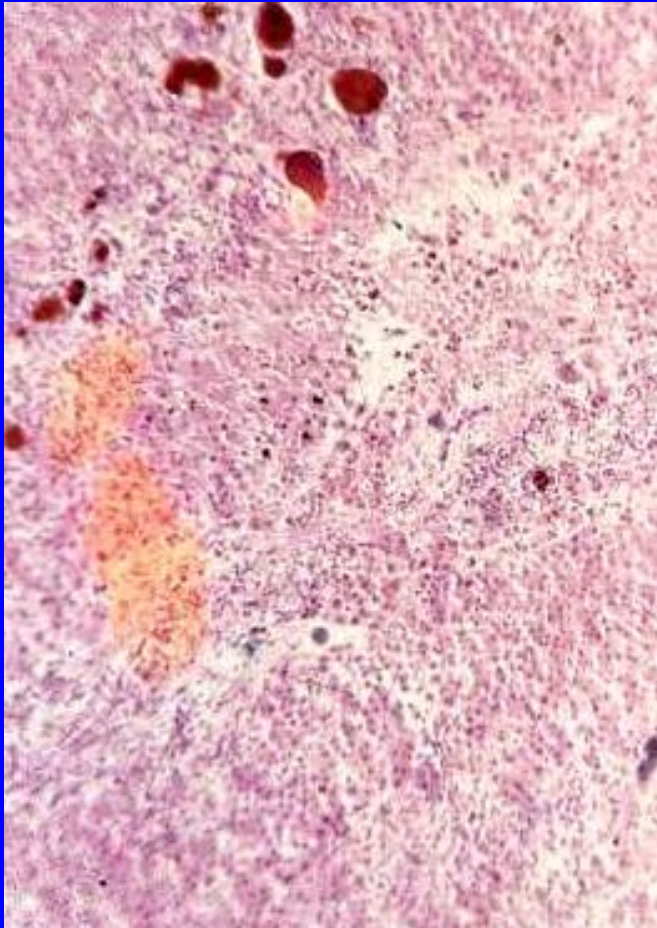
Желчные пути





Обтюрация желчного протока камнем. Резкая дилатация желчных протоков.

Изменения в печени при механической желтухе

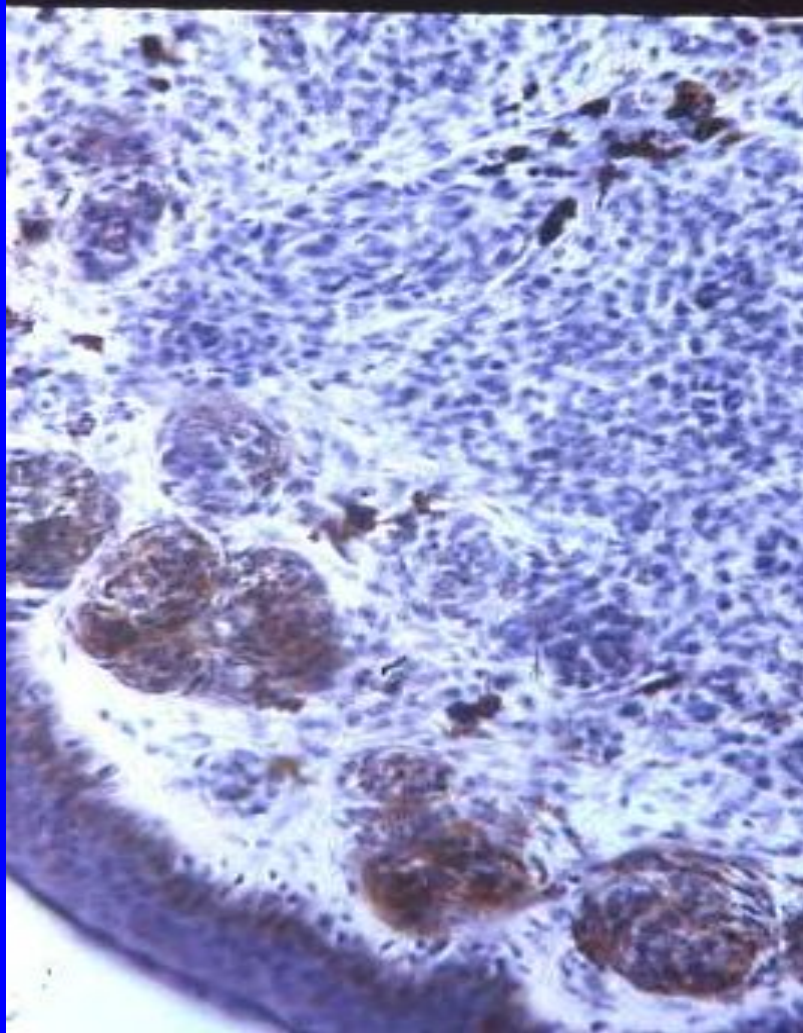


Врач должен уметь определить характер желтухи и правильно диагностировать заболевание, лежащее в основе ее, и направить больного к соответствующему специалисту – хирургу (при механической желтухе), инфекционисту или гастроэнтерологу – при паренхиматозной, гематологу – при гемолитической. От правильной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

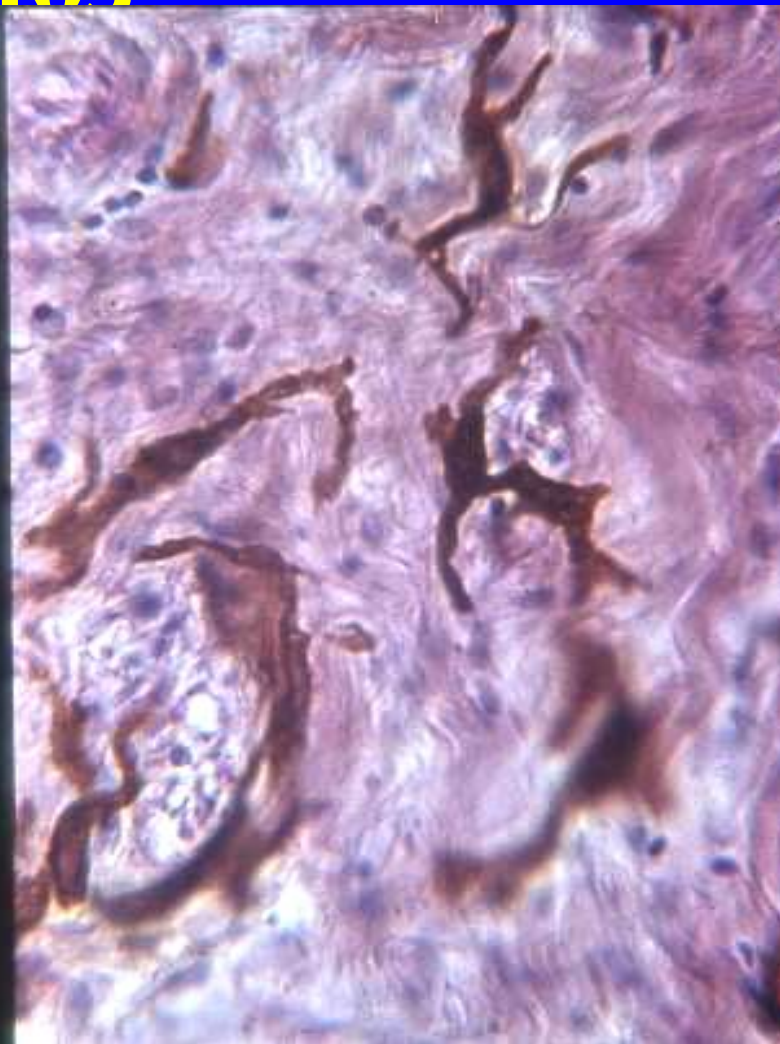
Нарушения обмена меланина

- Увеличение (меланоз) и уменьшение количества меланина (альбинизм, лейкодерма, витилиго).
- Наследственные врожденные и приобретенные
- Общие и местные

Местный меланоз



Пигментный невус



Меланоз оболочек мозга

Меланома



Меланома кожи



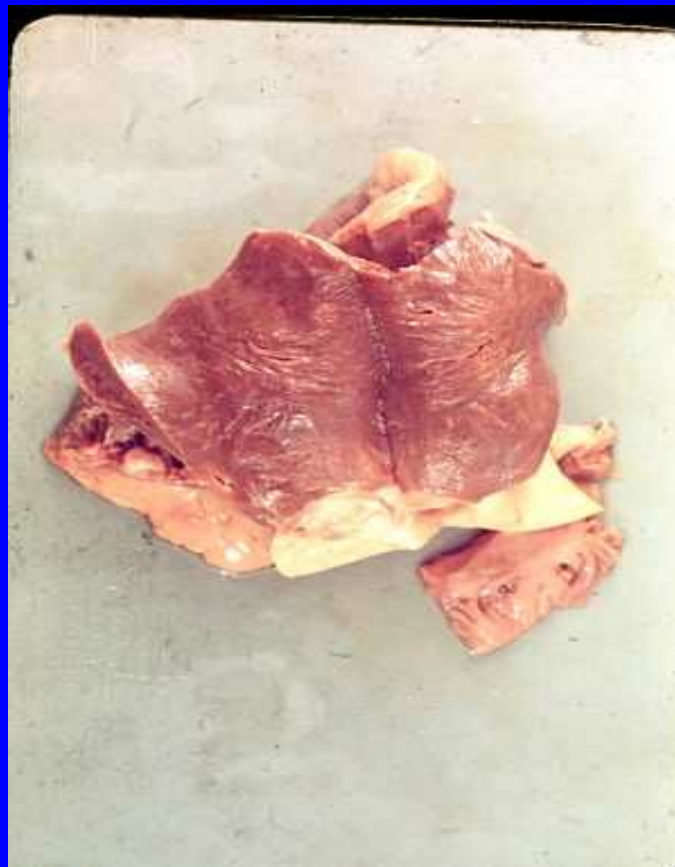
Метастазы в печень



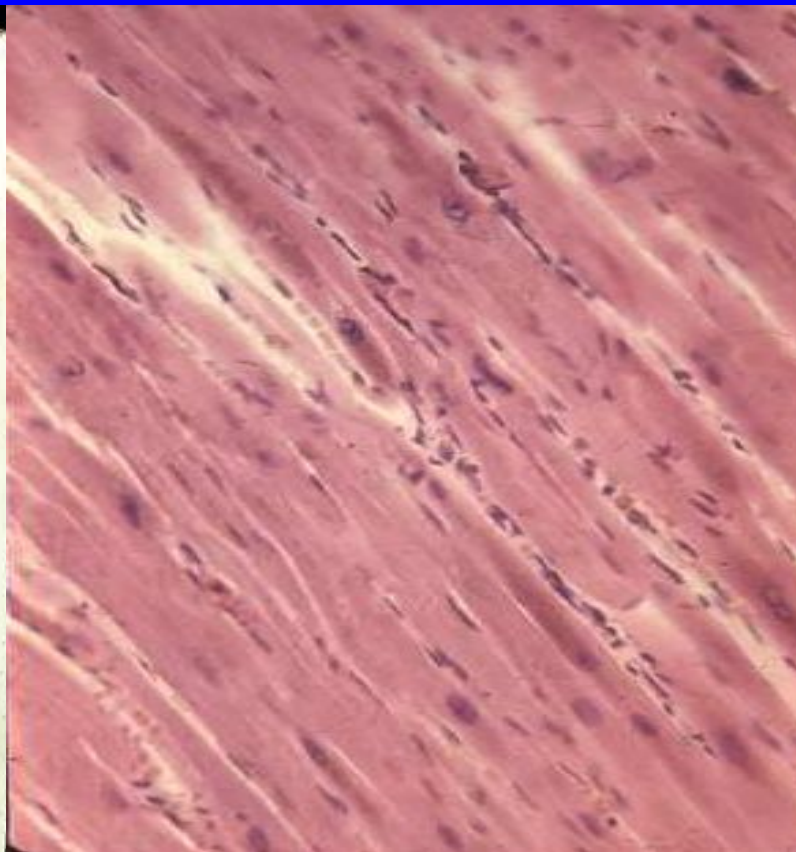
Пигментная ксеродерма



Квашиоркор



Бурая атрофия миокарда



Липофусцин в кардиомиоцитах