**Дистрофии.**

1. Этиология, патогенез, механизм развития и классификация дистрофий.
2. Классификация белковых дистрофий
3. Клеточные белковые дистрофии
4. Внеклеточные белковые дистрофии

**Этиология, патогенез и классификация дистрофий**

Дистрофия (греч.dys – нарушение troph - питание) – сложный патологический процесс, в основе которого лежит нарушение химического состава, физико-химических свойств и морфологического вида клеток тканей организма, связанные с нарушением обмена веществ.

Этиология: Нарушение обменных процессов в организме наблюдается при действии различных внешних и внутренних факторов – алиментарные (неполноценное кормление), токсические (отравление), инфекционные (при бактериальных или вирусных заболеваниях), нейроэндокринные (поражение желез внутренней секреции и ЦНС, что нарушает регуляцию обменных процессов в организме), пороки развития различных систем (генетическая патология).

Патогенез: В основе любого дистрофического процесса лежит нарушение ферментативных реакций в обмене веществ. Происходит повреждение структуры клеток, тканей, систем. В них начинают накапливаться продукты обмена веществ, что приводит к нарушению функции клеток, тканей, органов и систем организма.

Механизм развития: По механизму процесса развития дистрофических изменений различают – инфильтрацию, декомпозицию, извращенный синтез и трансформацию.

1. Инфильтрация (пропитывание) – характеризуется отложением и накоплением продуктов обмена веществ в клетки и ткани приносимых с током крови и лимфы (болезни накопления) (инфильтрация стенки интимы аорты холестерином при атеросклерозе).
2. Декомпозиция (фанероз) (перестройка)– распад ультраструктур клеток и межклеточного вещества (белково-жироуглеводных и минеральных комплексов), ведущий к нарушению клеточного и тканевого метаболизма и накоплению продуктов нарушенного обмена в клетке или ткани (жировая дистрофия кардиомиоцитов при интоксикации).
3. Извращенный синтез – это синтез в клетках или в тканях веществ, не встречающиеся в норме (синтез аномального белка - амилоида).
4. Трансформация (превращение) – процесс химического преобразования одних соединений в другие (перестройка жиров и углеводов в белки, усиленная полимеризация глюкозы в гликоген).

Дистрофии подразделяют:

1. По действию этиологических факторов первичные (прямое действие этиологического фактора), вторичные (развиваются как сопутствующий заболеванию патологический процесс).
2. По распространенности процесса – на общие и местные
3. По происхождению – на врожденные, приобретенные и наследственные.
4. По видам нарушений обмена – на белковые, жировые, углеводные и минеральные.
5. В зависимости от преобладания морфологических изменений в клетках и тканях - на клеточные (паренхиматозные), внеклеточные (стромально-сосудистые) (изменения в межклеточном веществе, в соединительной ткани) и смешанные (нарушения обмена эндогенных пигментов и минералов).

**Белковые дистрофии**

Белковые дистрофии (диспротеиозы) – структурно-функциональные нарушения тканей, связанные с изменениями химического состава, физико-химических свойств и структурной организацией белков. Возникают при нарушении равновесия между синтезом и распадом белков.

Делятся на клеточные (зернистая, гиалиново-капельная, гидропическая и роговая дистрофии), внеклеточные (мукоидное и фибриноидное набухание, гиалиноз и амилоидоз) и смешанные (нарушения обменов хромопротеидов, нуклеопротеидов, гликопротеидов, липопротеидов).

**Клеточные диспротеиозы**

***Зернистая дистрофия (мутное набухание)*** – это появление в цитоплазме клеток зерен и капель белковой природы. Проявляется чаще в паренхиматозных органах (почки, печень, сердце), реже в скелетных мышцах.

Патогенез – ведущий механизм декомпозиция, в основе которой лежит недостаточность АТФ связанная с гипоксией, действием токсических веществ на ферменты клетки. Накапливаются недоокисленные вещества и происходит деструкция органелл (набухание и вакуолизация митохондрий, распадаются рибосомы).

Макрокартина – органы набухшие, дряблой консистенции, малокровны. На разрезе паренхима выбухает, тусклая, рисунок строения сглажен. Печень и почки серо-коричневого цвета, мышечная ткань (скелетная, сердечная) напоминает варенное мясо.

Микрокартина – отмечают увеличение объема эпителиальных клеток, мышечных волокон. Капилляры сдавлены. Цитоплазма мутная, в ней мелкая оксифильная зернистость. Иногда цитоплазма приобретает пенистый вид. Границы клеток и ядер различимы с трудом.

Исход: при устранении этиологических факторов процесс обратим. Если не убрать процесс переходит в более тяжелые формы дистрофий.

Дифференциальный диагноз – при микроскопическом исследовании от накопления железистого секрета в клетках, в почечных канальцах физиологической резорбции белка, от посмертного изменения в органах.

***Гиалиново-капельная дистрофия*** – появление в цитоплазме крупных полупрозрачных однородных оксифильных белковых капель.

Патогенез: связан с денатурацией белка, инфильтрацией и резорбцией чужеродных для организма белков (парапротеидов), приносимых с током крови.

Макрокартина – не диагностируют.

Микрокартина – изменения чаще встречаются в железистых органах (печень), опухолях, эпителии канальцев почек. В цитоплазме видны полупрозрачные, однородные, оксифильные капли белка. Могут заполнять полностью всю клетку.

Исход – в связи с денатурацией белка - некроз.

***Гидропическая (водяночная, вакуольная) дистрофия*** – характеризуется накоплением в клетке эндогенной и экзогенной жидкости.

Патогенез: происходит нарушение выделение воды из клеток вследствие сильного выхода ионов калия и накопления ионов натрия с притягиванием воды. Происходит расширение канальцев ЭПС до образование вакуолей.

Макрокартина: пораженный орган бледный, увеличен в объеме, тестоватой консистенции, поверхность разреза прозрачная. С поверхности разреза стекает жидкость.

Микрокартина: в клетках пораженных органов наблюдают признаки зернистой дистрофии, частичного цитолиза и образование вакуолей. При прогрессировании процесса происходит разрушение органелл. Клетка становится похожа на баллон.

Исход: Вакуольная дистрофия обратима, при условии, если нет полного растворения цитоплазмы клетки. Если это произошло, то начинается колликвационный некроз.

Дифф. диагноз – вакуольную дистрофию следует отличать от жировой, при помощи гистохимических окрасок на жир.

***Роговая дистрофия (патологическое ороговение)*** – характеризуется образованием в клетках рогового вещества – кератина (гиперкератоз).

Патогенез: связан с избыточным синтезом кератина в эпидермисе кожи с ороговеванием слизистых оболочек.

Макрокартина – кожа утолщена, утрачивает эластичность, становится шероховатой, жесткой, образуя утолщения и мозоли. Волосы выпадают.

Микрокартина: выявляют утолщение эпидермиса, гипертрофия шиповатого слоя, удлинение сосочкового слоя эпителия.

Исход: дистрофия обратима при устранении этиологического фактора.

К роговой дистрофии также относят: *паракератоз* – нарушение рогообразования, выражающееся в утрате способности клеток эпидермиса вырабатывать керетогиалин (слущиваниие роговых чешуек, выпадение волос, неправильный рост копытного рога у коров и его растрескивание.) и *лейкоплакию* – патологическое ороговение слизистых оболочек, и *ихтиоз* – образование роговых чешуек в виде рыбьей чешуи.

**Внеклеточные белковые дистрофии**

***Мукоидное набухание*** – это начальная стадия дезорганизации соединительной ткани.

Патогенез: происходит нарушение синтеза межклеточного вещества под действием фермента гиалуронидазы в условиях гипоксии тканей и развития ацидоза, что приводит к увеличению проницаемости сосудов, выходу плазмы крови и пропитыванию окружающих тканей.

Макрокартина: не диагностируют.

Микрокартина: Соединительная ткань базофильна, контуры волокон размыты, разволокнены, наблюдается скопление лимфоцитов и макрофагов.

Исход: процесс обратим или может переходить в фибриноидное набухание.

***Фибриноидное набухание*** – это процесс глубокой дезорганизации соединительной ткани.

Патогенез: связан с последующей стадией мукоидного набухания. При этом происходит еще большая проницаемость кровеносных сосудов и выход в окружающие ткани белка фибриногена, который под действием ферментов превращается в фибрин.

Макрокартина: не диагностируется.

Микрокартина: Различают две стадии изменений. В первой стадии наблюдают набухание и частичный распад соединительной. Во второй стадии наблюдают гомогенизацию соединительной ткани – некроз. Вокруг некротической массы обнаруживаются лимфоциты и макрофаги.

Исход – некроз.

***Гиалиноз (гиалиновая дистрофия)*** – появление между клетками в соединительной ткани однородной, плотной, полупрозрачной белковой массы – гиалина. Различают общий (системный) и местный гиалиноз (склероз, образование рубцовой ткани).

Патогенез – связан извращенным синтезом. При гипоксии ткани происходит изменение синтеза соединительной ткани, пропитывание ее белками плазмы крови, пропитывание липидами.

Макрокартина – не диагностируется.

Микрокартина – в основном гиалин откладывается в стенке и вокруг кровеносных сосудов. Просматривается в виде гомогенной однородной оксифильной массы. Может происходить облитерация сосудов и образование зоны некроза с кальцификацией.

Исход: гиалиновые массы могут рассасываться, ослизнятся (в рубцах).

Дифф. диагностика: следует отличать от физиологического гиалиноза – у старых самок происходит гиалиноз в яичнике при инволюции желтых тел и фолликулов, гиалиноз селезеночной артерии.

***Амилоидоз (амилоидная дистрофия)*** – отложение в тканях плотного однородного, полупрозрачного крахмалоподобного вещества - амилоида.

Амилоид – это белковое вещество, близкое к глобулинам, способное к метахромазии, химический состав в разных организмах различный.

Различают общий (системный) и местный амилоидоз.

Патогенез – до конца не изучен, связан с трансформацией.

Макрокартина – при общем амилоидозе пораженные органы увеличены в объеме, плотной консистенции, бледноокрашены, поверхность разреза полупрозрачная с мелкими полупрозрачными зернами амилоида на поверхности.

При амилоидозе селезенки проявляется в двух формах: фолликулярной (саговая селезенка) просматриваются фолликулы в виде мелких полупрозрачных зерен – саго и диффузная форма (ветчинная селезенка) – равномерное распределение амилоида по соединительной ткани.

Местный амилоидоз макроскопически не диагностируют.

Микрокартина – зависит от локализации амилоида. Амилоид выглядит как гомогенная масса.

Исход – неблагоприятный, это необратимый процесс.