



**СХЕМЫ И РИСУНКИ К ИЗБРАННЫМ ЛЕКЦИЯМ**

**Л.Г. ХЕТАГУРОВА**

# **ПАТОФИЗИО- ЛОГИЯ**

**ПРОЕКТ-ПРЕСС**

Биохимия – наука о химических процессах в организме.  
Биохимическая патология – наука о патологических процессах в организме.  
Биохимическая терапия – метод лечения, основанный на применении биохимических препаратов.  
Биохимический анализ – метод определения количества и качественного состава биологических веществ в организме.  
Биохимический метод – метод, основанный на изучении химических процессов в организме.

Биохимическая патология – раздел медицины, изучающий патологические процессы в организме и их закономерности.  
Биохимическая терапия – метод лечения, основанный на применении биохимических препаратов.  
Биохимический анализ – метод определения количества и качественного состава биологических веществ в организме.  
Биохимический метод – метод, основанный на изучении химических процессов в организме.

В ряду фундаментальных наук одно из главных мест по праву принадлежит интегративной медико-биологической науке – патофизиологии. Ее изучение в рамках медицинского классического образования необходимо для понимания причин, механизмов и законов развития болезней, поиска новых путей создания и апробации технологий рациональной и адекватной терапии в целях ее совершенствования.

В учебное пособие включены 17 разделов, изучаемых в учебном лекционном курсе патофизиологии: общая нозология (понятие о болезни, этиологии и патогенезе, наследственных формах патологии), типовые патологические процессы (воспаление, лихорадка, гипоксия), а также рассмотрены основные вопросы частной патофизиологии – крови, сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, эндокринной и других систем организма. Материал изложен в виде патогенетических схем и рисунков, которые значительно облегчат усвоение специальности (28 лекций).

Автор приносит благодарность зав. кафедрой биохимии Северо-Осетинской государственной медицинской академии, д.м.н., профессору Ф.С. Дзугкоевой, зав. кафедрой патофизиологии Ростовского государственного медицинского университета, д.м.н., профессору В.Г. Овсянникову, зав. кафедрой патофизиологии Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. И.П. Павлова, д.м.н., профессору Н.Н. Петрищеву, выполнившим труд по рецензированию пособия и высказавшим ценные пожелания и замечания при обсуждении рукописи.

От автора

## СОДЕРЖАНИЕ

## СОДЕРЖАНИЕ

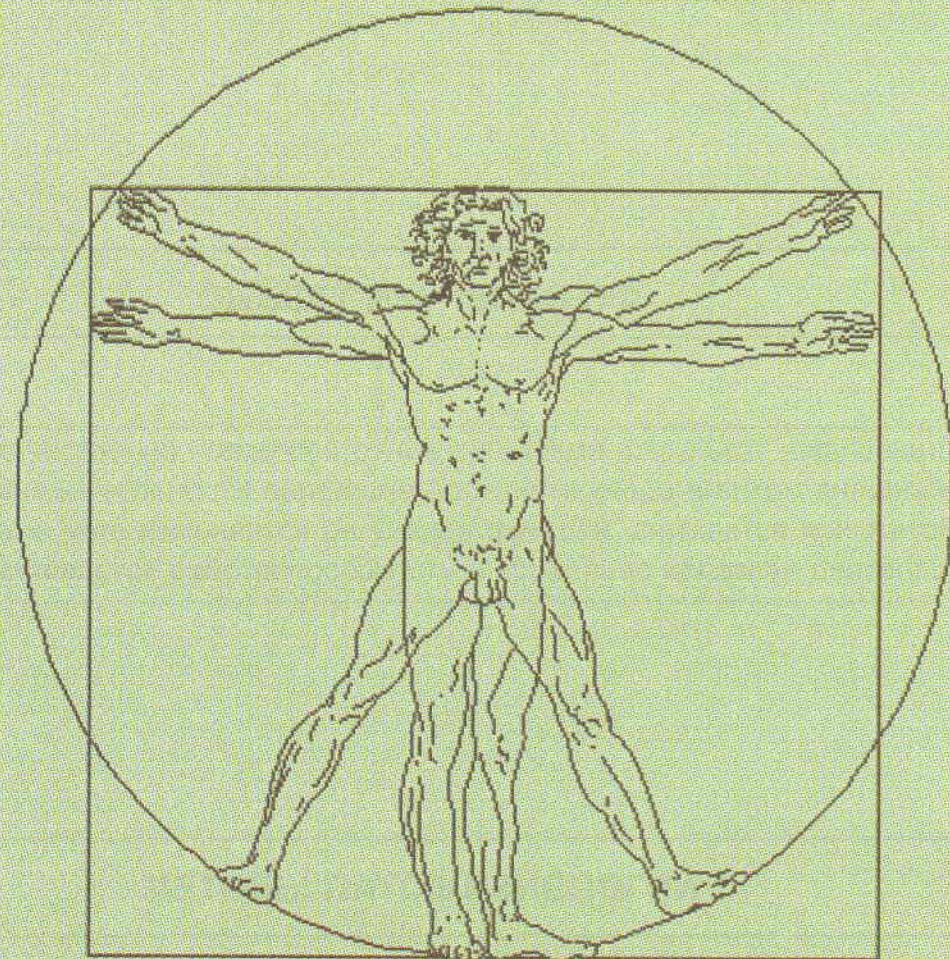
Введение	3
Список сокращений	5
1 Общая патофизиология	7
2 Наследственные формы патологии	19
Типовые патологические процессы	27
3 Воспаление	29
4 Патофизиология нарушений терморегуляции	39
5 Гипоксия	49
Частная патофизиология	55
6 Анемии	57
7 Патофизиология белой крови	79
8 Лейкозы	87
9 Патология системы гемостаза	97
10 Патофизиология сердечно-сосудистой системы	113
11 Патофизиология системы дыхания	135
12 Патофизиология пищеварения	143
13 Патофизиология печени	155
14 Патофизиология почек	167
15 Патофизиология эндокринной системы	179
16 Патофизиология щитовидной железы	187
17 Патофизиология паращитовидных желез	195
18 Патофизиология надпочечников	199
Сахарный диабет	205
Хронопатофизиология	212

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

А – адреналин  
АКТГ (ACTG) – адренокортикотропный гормон  
А(К)Д – артериальное (кровяное) давление  
АДФ – адениндинофосфат  
АДГ – антидиуретический гормон  
АТФ – аденоинтрифосфат  
БАВ – биологически активные вещества  
БР – биоритм  
ВД – венозное давление  
в/в – внутривенно  
в/м – внутримышечно  
ВОФС – временная организация физиологических систем  
ГАО – гормонально-активные опухоли  
ГК – глюкокортикоиды  
ГКР – гастрокардиальный рефлекс  
ГТГ (GTG) – гонадотропный гормон  
ДАД – диастолическое артериальное давление  
ДВС – синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания  
ДД – дыхательные движения  
ДОКА – дезоксикортистерона ацетат  
ДЦ – дыхательный центр  
ЖЕЛ – жизненная емкость легких  
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт  
ЗГ – злокачественная гиперплазия  
ИБС – ишемическая болезнь сердца  
ИЗСД – инсулинзависимый сахарный диабет  
ИНСД – инсулинов зависимый сахарный диабет  
К – кортизол  
КА – катехоламины  
КД – кровяное давление  
КН – кора надпочечников  
КС – кортикостерон  
ЛП – липополисахариды  
ЛС – лекарственные средства  
МК – минералокортикоиды  
МОК (МО) – минутный объем крови  
МПП – мембрano-полостное пищеварение  
МПС – мочеполовая система  
НА – норадреналин  
НСГА – наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия  
НЭЖК – неэстерифицированные жирные кислоты  
ОВ – очаг воспаления  
ОА – объемный показатель  
ОГН – острый гломерулонефрит  
ОД – осмотическое давление  
ОО – остаточный объем  
ОПС (ОПСС) – общее периферическое сопротивление сосудов  
ОЦК – объем циркулирующей крови  
П/к – подкожно  
П/я – палочкоядерные лейкоциты  
П – пневмоторакс  
ПГ – паратгормон  
ПД – пульсовое давление  
ПСНС – парасимпатическая нервная система  
ПК – прокоагулянты  
ПН – показатель насыщения

ПР – пример  
ПАА – приобретенные апластические анемии  
РКР – ренокардиальный рефлекс  
САД – систолическое артериальное давление  
СГ – симптоматические гипертензии  
СДЦ – сосудодвигательный центр  
СД – суточный диурез  
СК – скорость кровотока  
СО – систолический объем сердца  
СОЭ – скорость оседания эритроцитов  
СрАД – среднее артериальное давление  
СНС – симпатическая нервная система  
ССС – сердечно-сосудистая система  
СТГ (STG) – соматотропный гормон  
СЭР – система эритропоэза  
С/я – сегментоядерные лейкоциты  
 $T_3$  – трийодтиронин  
 $T_4$  – тетрайодтиронин  
ТО – теплоотдача  
ТП – теплопродукция  
ТР – терморегуляция  
ТС – тонус сосудов  
ТТГ (TTG) – тиреотропный гормон  
УО – см. СО  
ФАЛ – фагоцитарная активность лейкоцитов  
ФД – фильтрационное давление  
ХПН – хроническая почечная недостаточность  
ЧДД – число дыхательных движений  
ЧСС – число сердечных сокращений  
цАМФ – циклический аденоцинофосфат  
ЦНС – центральная нервная система  
ЦП – цветной показатель  
ю – юные лейкоциты  
ЮГА – юкстагломеруллярный аппарат  
abs – «absent» отсутствует  
AG – андрогены  
AP – активатор плазминогена  
Br – билирубин  
CL (CRF) – кортиколиберин  
Ch – холестерин  
Er – эритроциты  
Hb – гемоглобин  
IQ – intelligence quotient – коэффициент интеллектуальности  
Lc – лейкоциты  
Lues – сифилис  
MTS – метастазы  
N – норма  
PG – простагландины  
PS – пульс  
SL – соматолиберин  
Tbc – туберкулез  
TTRF – тиретропин-релизинг фактор  
Tr – тромбоциты  
VEM – вазопрессорный материал  
VDM – вазодепрессорный материал

# **ОБЩАЯ**



# **ПАТОФИЗИОЛОГИЯ**

## **ПАТОФИЗИОЛОГИЯ (ПФ) –**

(Pathos – болезнь, страдание)

интегративная медико-биологическая наука, изучающая законы  
жизнедеятельности больного организма

животных

человека

### **ОБЪЕКТ ИЗУЧЕНИЯ ПФ**

**Болезнь** – качественно новое состояние организма, результат нарушения нормальной жизнедеятельности организма болезнестворным агентом внешней среды, вследствие чего изменяется регуляция функций, снижается приспособляемость, ограничивается работоспособность и социально полезная деятельность

### **МЕТОДЫ ПАТОФИЗИОЛОГИИ**

**ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ ЭКСПЕРИМЕНТ** – целенаправленный опыт, конечная цель которого – изучить закономерности развития болезни

**МЕТОДИЧЕСКИЕ ПРИЕМЫ:** микроскопия, биохимические анализы, метод изолированного органа, ткани и т.д.

## ЗАДАЧИ ПАТОФИЗИОЛОГИИ

1. Моделирование болезни или патологического процесса для изучения причин и условий развития болезни – этиология

2. Изучение механизмов развития болезни или патологического процесса – патогенез

3. Поиск новых путей экспериментальной терапии, основанных на новых представлениях о патогенезе заболеваний

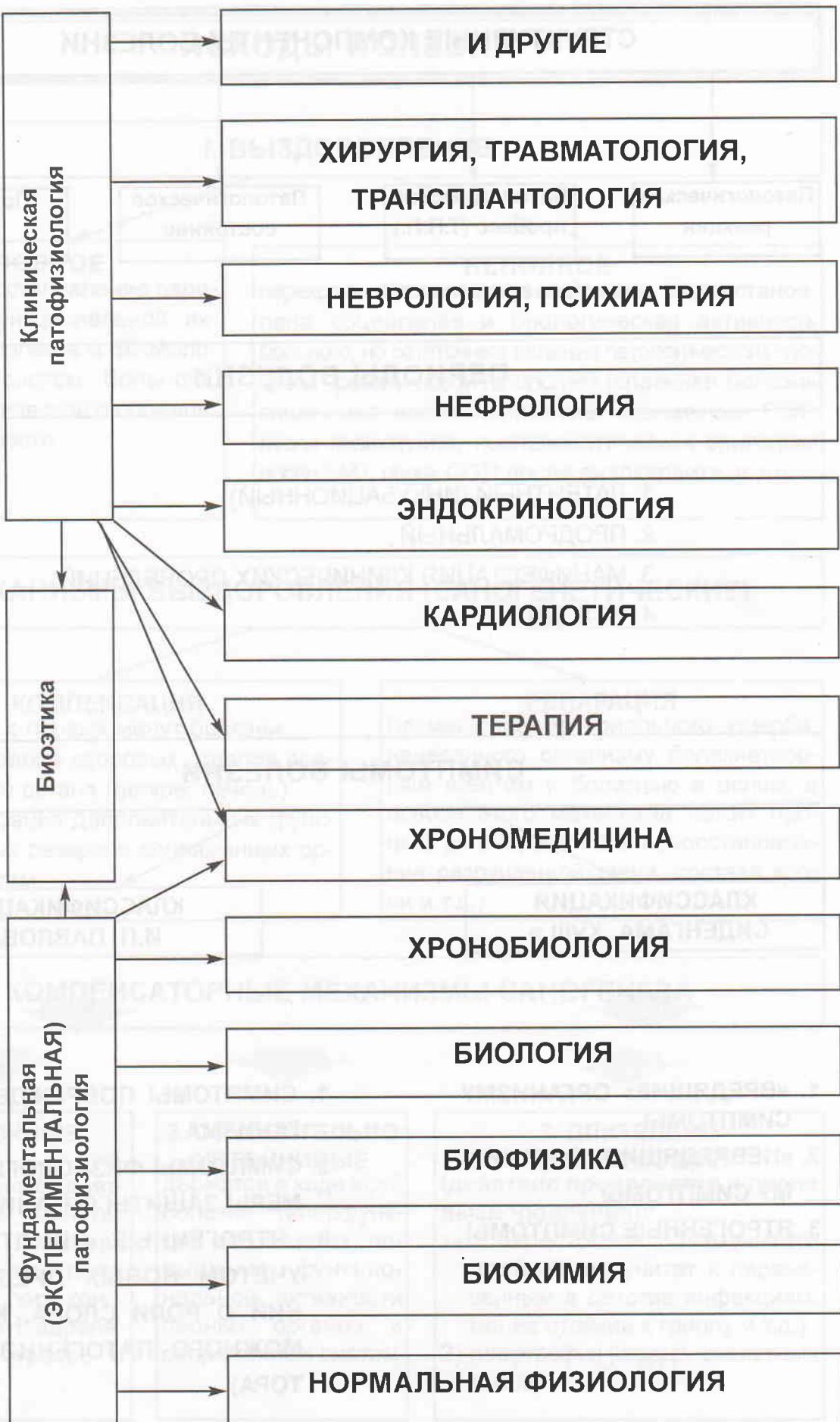
## СТРУКТУРА ПАТОФИЗИОЛОГИИ

I часть –  
**НОЗОЛОГИЯ**  
(учение о болезни)  
• этиология  
• патогенез  
• роль наследственности  
• роль конституции и реактивности и т.д.

II часть – общие типовые патологические процессы (воспаление, лихорадка, гипоксия и др.)

III часть – (частная ПФ) органосистемные типовые патологические процессы (системы крови, кровообращения, дыхания, пищеварения, эндокринной и др.)

## СВЯЗЬ ПАТОФИЗИОЛОГИИ С ДРУГИМИ МЕДИЦИНСКИМИ НАУКАМИ



## СТРУКТУРНЫЕ КОМПОНЕНТЫ БОЛЕЗНИ

Патологическая реакция

Патологический процесс (Т.П.П.)

Патологическое состояние

Порочный круг

## ПЕРИОДЫ БОЛЕЗНИ

1. ЛАТЕНТНЫЙ (ИНКУБАЦИОННЫЙ).
2. ПРОДРОМАЛЬНЫЙ .
3. МАНИФЕСТАЦИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ .
4. ИСХОДА .

## СИМПТОМЫ БОЛЕЗНИ

КЛАССИФИКАЦИЯ  
СИДЕНГАМА, XVIII в.

КЛАССИФИКАЦИЯ  
И.П. ПАВЛОВА

1. «ВРЕДЯЩИЕ» ОРГАНИЗМУ СИМПТОМЫ .
2. «НЕВРЕДЯЩИЕ» ОРГАНИЗМУ СИМПТОМЫ .
3. ЯТРОГЕННЫЕ СИМПТОМЫ .

1. СИМПТОМЫ ПОВРЕЖДЕНИЯ ОРГАНИЗМА .
2. СИМПТОМЫ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ МЕРЫ ЗАЩИТЫ ОРГАНИЗМА .
3. ЯТРОГЕННЫЕ СИМПТОМЫ (С УЧЕТОМ НОВЫХ ПРЕДСТАВЛЕНИЙ О РОЛИ СЛОВА, КАК ВОЗМОЖНОГО ПАТОГЕННОГО ФАКТОРА)

# ИСХОДЫ БОЛЕЗНИ

## I. ВЫЗДОРОВЛЕНИЕ

### ПОЛНОЕ

полное восстановление параметров функциональной активности органов и физиологических систем больного, его биологической и социальной активности

### НЕПОЛНОЕ

переход в «патологическое состояние», т.е. восстановлена социальная и биологическая активность больного, но остаточные явления патологического процесса чреваты новой патологией (спаечная болезнь кишечника после перитонита, «панцирное» СОР после перикардита, посттравматическая эпилепсия после ЧМТ, порок СОР после эндокардита и др.)

## МЕХАНИЗМЫ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ (САНОГЕНЕТИЧЕСКИЕ)

### КОМПЕНСАЦИЯ

Наступает с первых минут болезни:  
а) мобилизация здоровых отделов поврежденного органа (легкое, печень)  
б) мобилизация дополнительных функциональных резервов сопряженных органов, систем

### РЕПАРАЦИЯ

Возмещение материального ущерба, нанесенного организму болезнестворным агентом и болезнью в целом; в основе этого механизма лежит процесс регенерации ткани (восстановление разрушенной ткани, состава крови и т.д.)

## КОМПЕНСАТОРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ САНОГЕНЕЗА



### 1. СРОЧНЫЕ

рефлекторные, длятся секунды, минуты: чихание, кашель, слезотечение, регуляция жестких констант (АД, рН, адреналин при стрессе и др.)

### 2. ОТНОСИТЕЛЬНО УСТОЙЧИВЫЕ

держатся в ходе всей болезни: гиперфункция СОР, L-цитоз, повышенеие функциональной активности парных органов и сопряженных систем

### 3. ДЛИТЕЛЬНО

ДЕЙСТВУЮЩИЕ  
(действие проявляется и после выздоровления):

- 1) перестройки иммунитета (стойкий иммунитет к перенесенным в детстве инфекциям, менее стойкий к гриппу и т.д.)
- 2) гипертрофия (сердца, скелетных мышц)

## РОЛЬ ЦНС В МЕХАНИЗМАХ ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

рефлекторный генез механизмов компенсации

Опыты академика А.А. Асратяна

трофическая роль в механизмах реабилитации

Опыты академика А.Д. Сперанского

1. Удаление двух конечностей у собаки



Приобретенный навык утрачивается

2. Удаление 1/2 КГМ



Навык ходьбы быстро восстанавливается

3. Если кролику под дурае маттер поместить маленький стеклянный шарик



Развивается эпилепсия

2. Если центральный конец перерезанного седалищного нерва у кролика раздражать слабым электрическим током



На здоровой лапке, на уровне травмы развивается трофическая язва

Выздоровление было обеспечено рефлекторными компенсаторными механизмами

СЛЕДОВАТЕЛЬНО: Нервная система организует процессы выздоровления  
НО: Повреждение ЦНС может стать причиной болезни

автор

## **II. СМЕРТЬ**

(отсутствуют признаки жизни – пульс и дыхание)



### **ЕСТЕСТВЕННАЯ**



### **ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ**

#### **А. ОПРАВДАННАЯ**

- Полное истощение в процессе болезни всех функциональных резервов жизненно важных систем и органов.
- Несовместимые с жизнью, глубокие дистрофические изменения в нервной системе, сердечно-сосудистой системе, печени, почках.

#### **Б. НЕОПРАВДАННАЯ:**

- Внезапная смерть при критическом  $\downarrow t^{\circ}\text{C}$  тела – образование «порочного круга»  $\rightarrow$  острая сердечно-сосудистая недостаточность  $\rightarrow$  **СМЕРТЬ!**

$\downarrow t^{\circ}$  (кризис)  $\rightarrow$   $\downarrow$  тонус СДЦ

$\downarrow$  ТС  $\rightarrow$   $\downarrow$  ДАД  $\rightarrow$   $\downarrow$  АКД (среднее)

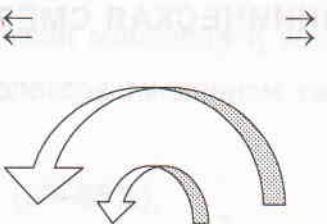
$\uparrow \uparrow \uparrow \uparrow$  ЧСС – тахикардия

$\downarrow$  CO (УО сог)

гипоксия миокарда

$\downarrow$  САД  $\rightarrow$   $\downarrow$  СрАКД

остановка сог  $\rightarrow$  смерть



#### **В. МНИМАЯ**

Рефлекторное глубокое (но спонтанно обратимое!) торможение ДЦ и (или) СДЦ при поражении молнией, электрическим током, приведшее к асистолии и апноэ.

## ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

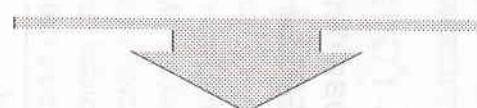
1. ПРЕАГОНИЯ (часы, сутки)



2. АГОНИЯ (минуты)



3. КЛИНИЧЕСКАЯ СМЕРТЬ (3–5 мин.)



Биологическая смерть –  
наступление необратимых процессов в ЦНС

Обратимые  
этапы  
умирания

## ЛЕЧЕНИЕ ТЕРМИНАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ (ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ)

ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ (ИТ)

Комплекс мероприятий, направленных на поддержание или замещение остро нарушенных жизненно-важных функций в периоды преагонии и агонии, без которых больной существовать не может.

Особенности ИТ:

1. Носит времестительный, компенсаторный характер.
2. Посиндромная терапия.
3. Многопрофильная, многокомпонентная.

РЕАНИМАЦИЯ

Восстановление утраченных функций, т.е. лечение **клинической смерти** (ре – вновь, анимаре – оживлять).

Этапы:

1. Сердечно-легочная реанимация.
2. Постреанимационное лечение.

Порядок мероприятий в I этапе реанимации зависит от механизма смерти.

## МЕХАНИЗМЫ СМЕРТИ

### ПЕРВИЧНАЯ ОСТАНОВКА ДЫХАНИЯ

Чаще этот вариант смерти встречается у детей в связи с анатомо-физиологическими особенностями строения их дыхательной системы:

1. Слизистая носа, гортани, верхних дыхательных путей очень нежная, легко ранимая, чрезмерно васкуляризована, много лимфоидной ткани → легко возникает отек.
2. Гиперергически повышена реакция слизистых дыхательных путей → отек.
3. Пути анатомически очень узки, утолщение слизистой за счет отека на 1 мм уменьшает просвет д.п. на 75–60%, а у взрослого лишь на 19%.
4. Горизонтальное расположение ребер, высокая диафрагма, слабость дыхательной мускулатуры, низкая эластичность легочной ткани → ограничивают экскурсию и уменьшают компенсацию.

Повышена потребность в кислороде у малыша на 25–30% больше, чем у взрослого – легко возникает гипоксия.

### ПЕРВИЧНАЯ ОСТАНОВКА СЕРДЦА

Чаще у взрослых, как результат нарастающей гипоксии миокарда и ваго-вагальных рефлексов (механизм тампонады сердца):

- а) асистолия (80–85%);
- б) фибрилляция желудочков сердца (15–20%) – функциональный распад и фрагментация сердца в силу неусвоения миокардом частоты возбуждений синусного узла – **острый десинхроноз** в проводящей системе сердца.

У детей до 1 года фибрилляция желудочков может быть спонтанно обратимой из-за особенностей коронарной системы:

1. Преобладает симпатическая иннервация → тахикардия. Приступы тахикардии переносят легче. Рефлексы по vagus'у слабее → фибрилляция редко, асистолия реже, чем у взрослых. Легче обратимы.
2. Сердечная мышца легче и полнее регенерирует.

## ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ

### I. Комплекс мероприятий, компенсирующих агонию:

- а) управляемое или вспомогательное дыхание;
- б) применение методов поддержания свободной проходимости дыхательных путей – трахеостомия, трахеобронхоскопическая санация, длительная назальная интубация;
- в) кислородотерапия, микроклимат;
- г) вспомогательное экстракорпоральное кровообращение;
- д) инфузионная терапия – коррекция метаболических сдвигов;
- е) искусственная почка, перitoneальный диализ, обменное переливание крови.

**II. Посиндромная терапия** – ликвидация того тяжелого синдрома, от которого ребенок может погибнуть: дыхательная недостаточность, острая почечная недостаточность, гиповолемия и др.

**ПР:** ликвидация гипоксии и гиперкапнии, потом патогенетическая терапия пневмонии, респираторных заболеваний + восстановление проходимости дыхательных путей, улучшение тканевого дыхания.

**III. Многокомпонентность** – лечение тяжелого синдрома д.б. направлено на все звенья порочного круга.

**ПР:** Синдром дыхательной недостаточности на почве обструкции дыхательных путей → гипоксия и гиперкапния → возбуждение → ↑ потребление  $O_2$  на фоне его недостаточности → страх → ↑ выброса КА, гистамина, усиление воспаления → еще > непроходимость дыхательных путей → ↑ дыхательная недостаточность (порочный круг).

**МЕРЫ:** обеспечить проходимость дыхательных путей, оксигенотерапия, искусственная вентиляция легких, противовоспалительная и седативная терапия.

**Конечный результат всех терминальных состояний** вне зависимости от первопричины → гипоксия (В.А. Неговский, 1970). Под влиянием гипоксии организм переходит на анаэробный гликолиз → ↓ выработка энергии → ацидоз.

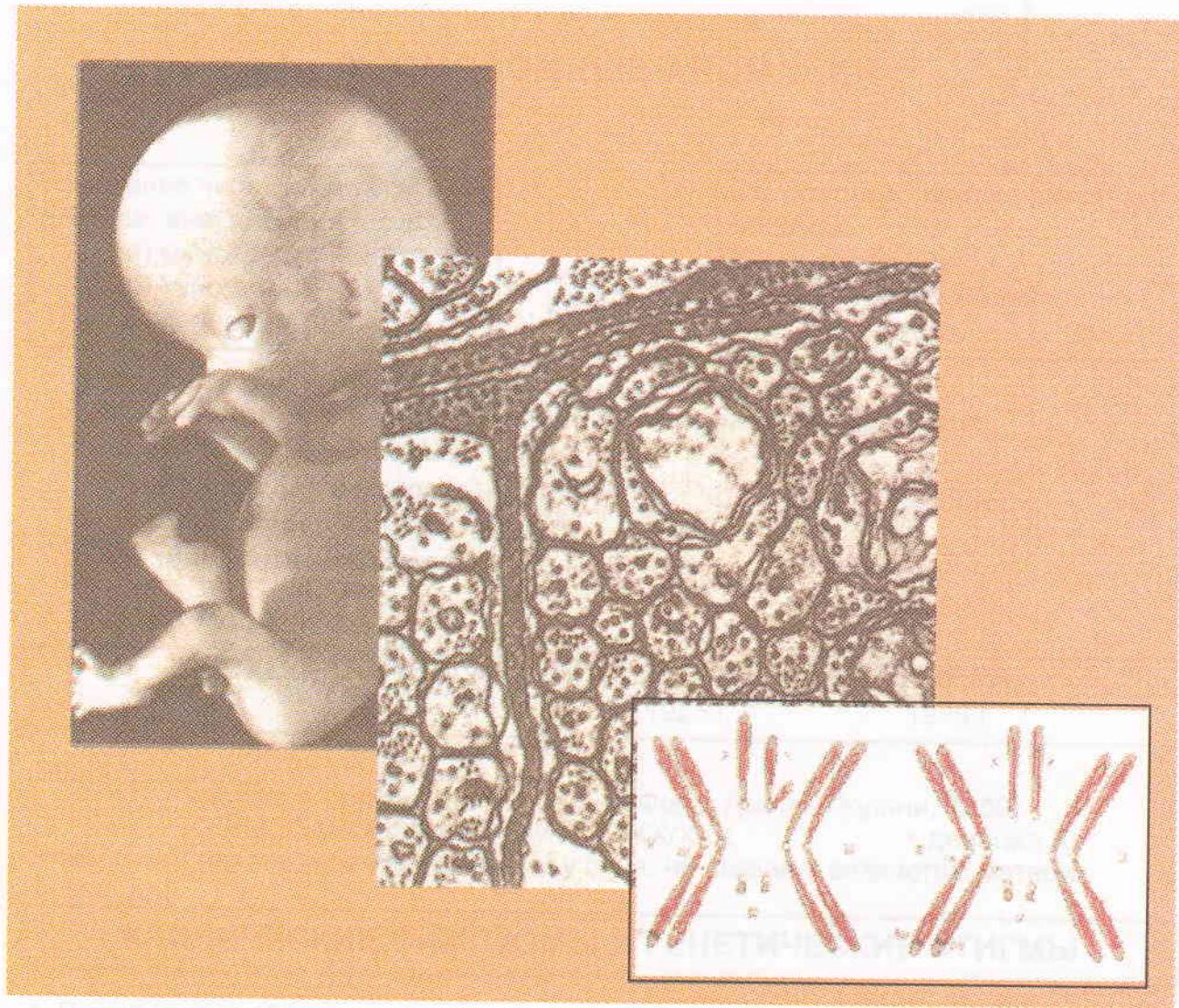
## РЕАНИМАЦИЯ

В зависимости от механизма смерти порядок может меняться:

1. Обеспечить проходимость дыхательных путей
2. Искусственная вентиляция легких воздух/кислород 1:1
3. Массаж сердца, адреналин в разведении 1:10000
4. В/арт. центрипетально, под давлением совместимую подогретую кровь + $H_2O_2$  + адреналин + глюкоза
5. Растворы  $K^+/Ca^{2+}$  + глюкоза + бикарбонат + кокарбоксилаза + АТФ
6. Дефибриллятор Гурвича, электростимулятор
7. Краниоцеребральная гипотермия (даже у новорожденных!)

↓ $t^0$  до 27–28° снижает потребность в  $O_2$  на 50%!!

# НАСЛЕДСТВЕННЫЕ



## ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ

- 1. Синдром Дауна
- 2. Синдром Прадера-Уилли
- 3. Синдром Коки-Ларсона
- 4. Синдром Альбинизма
- 5. Синдром Альбинизма
- 6. Синдром Альбинизма
- 7. Синдром Альбинизма
- 8. Синдром Альбинизма
- 9. Синдром Альбинизма
- 10. Синдром Альбинизма
- 11. Синдром Альбинизма
- 12. Синдром Альбинизма
- 13. Синдром Альбинизма
- 14. Синдром Альбинизма
- 15. Синдром Альбинизма
- 16. Синдром Альбинизма
- 17. Синдром Альбинизма
- 18. Синдром Альбинизма
- 19. Синдром Альбинизма

## ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ ЧЕЛОВЕКА

приблизительно 1% новорожденных

Нарушения в половых хромосомах: XX и XY

Нарушения в аутосомах: группы «D», «E», 21 пара и др.

## ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ

Изменение числа хромосом в кариотипе: анеуплоидия –  
а) моносомия;  
б) трисомия;  
в) полисомия.

Структурные изменения в хромосомах:  
а) делеция;  
б) транслокация;  
в) инверсия.

### Хромосомные аномалии в материале «абортусов»:

2–4 недели → 70%

I триместр беременности → 53–55%

II триместр беременности → 30%

III триместр беременности → 6–7%

50% – трисомии

## 45:ХО – СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО – ТЕРНЕРА

1925 г.

1938 г.

Частота в популяции 1:2500 ↑ и (Форд, Джонс, Полани, 1959)

+ «МОЗАИЦИЗМ» 45/46/47:ХО/XX/XXX

+ делеция Хр-

Этиология: нерасхождение хромосом у отца, не связан с возрастом матери.

## КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СТИГМЫ

1. Низкий рост (↓ 150см).
2. Слабо выраженные вторичные половые признаки.
3. Эстрогены ↓.
4. ГТГ – ↑.
5. Половой хроматин – abs.
6. Бесплодие.
7. IQ-N, эмоционально лабильны.
8. При рождении отеки стоп и кистей.
9. Genu valgum bilateralis.
10. Pterigium colli.
11. Низкая ушная раковина, развернутый козелок.
12. Антимонголоидный разрез глаз.
13. Брахидаактилия 3 и 5 пальцев, искривление мизинцев.
14. Сандалевидная стопа.

## 47:XXY → СИНДРОМ КЛАЙНФЕЛЬТЕРА

1942 г. – описана клиника

1952 г. – установлена хромосомная природа

Частота в популяции 1:625 и ↑

Этиология: нерасхождение половых хромосом у матери, в возрасте старше 33 лет

## КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СТИГМЫ

1. Высокий рост.
2. Длинные конечности.
3. ЕвнухOIDНЫЕ черты телосложения:
  - широкий таз;
  - узкие плечи;
  - гинекомастия.
4. Гипоплазия гонад – гиалинизация канальцев семенников, зародышевый эпителий заменен соединительной тканью.
5. Сперматогенез – **abs.**
6. Бесплодие.
7. Два и более телец полового хроматина.
8. Андрогены ↓; ГТГ – ↑.
9. IQ – ↓.
10. Эмоционально неустойчивы, конфликтны, замкнуты, некоторые склонны к суициду.
11. Возможны генетические стигмы:
  - *Genu valgum bilaterale*;
  - башенный череп;
  - гипертelorизм;
  - твердый отек подчелюстной области.

## 47:XXX → БОЛЕЗНЬ ЖАКОБА

Описана в 1959 г. (Жакоб и Стронг)

Частота в популяции 1-2:500 и ↑

Этиология: нерасхождение хромосом у матери, старше 35 лет.

## КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ – райне вариабельны – от N до множества стигм

1. Двойной половой хроматин.
2. Дебильность и инфантилизм нарастают пропорционально числу «X»-хромосом: возможны варианты – XXX/XXXX.
3. Повышена сексуальность.

## 47:XY...48XYY → ПОЛИСОМИЯ ПО Y ХРОМОСОМЕ

### КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Дебильны, конфликтны, склонны к антисоциальным формам поведения (агрессивны).
- Огрубленные черты лица:
  - массивная нижняя челюсть;
  - тяжелые надбровные и затылочные кости.

## 47:21,21,21 → БОЛЕЗНЬ ДАУНА

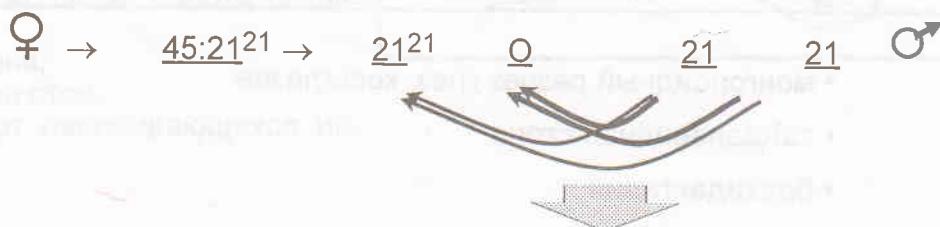
Описана в 1959 г. (Лежен)

Частота в популяции 1:600–700 (Москва → 1:600–700; С.-Петербург → 1:900)

Этиология: нерасхождение аутосом 21 пары у матери. Процесс четко связан с возрастом матери – старше 35 лет. Старше 40 лет – риск возрастает в 14 раз.

Возможны транслокации:

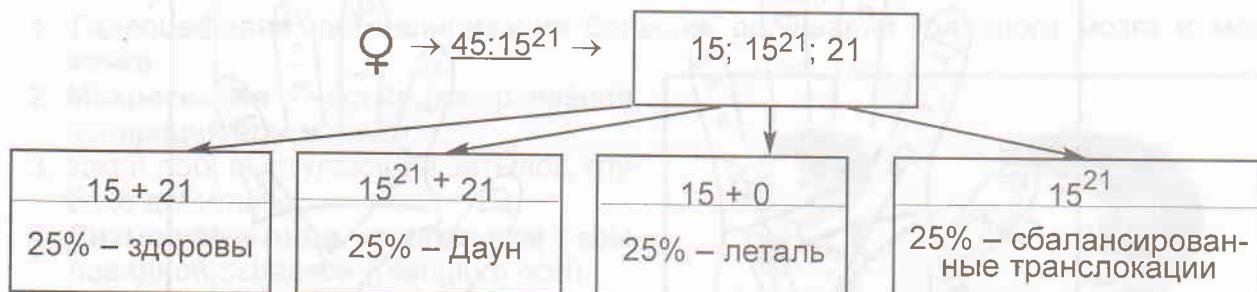
1. 46:21<sup>21</sup>,21 – Робертсоновская транслокация



21<sup>21</sup>21  
100% – болезнь Дауна

Генетический прогноз:  
50% – леталь;  
50% – болезнь Дауна.

2. 45:15<sup>21</sup>



В итоге: 33% → болезнь Дауна;  
33% → здоровые дети;  
33% → дети со сбалансированной транслокацией (как у матери).

# КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СТИГМЫ ПРИ БОЛЕЗНИ ДАУНА

## 1. АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

Умственного  
(олигофрения)

Физического

Полового

90% – имбэцилы

7–8% – дебилы

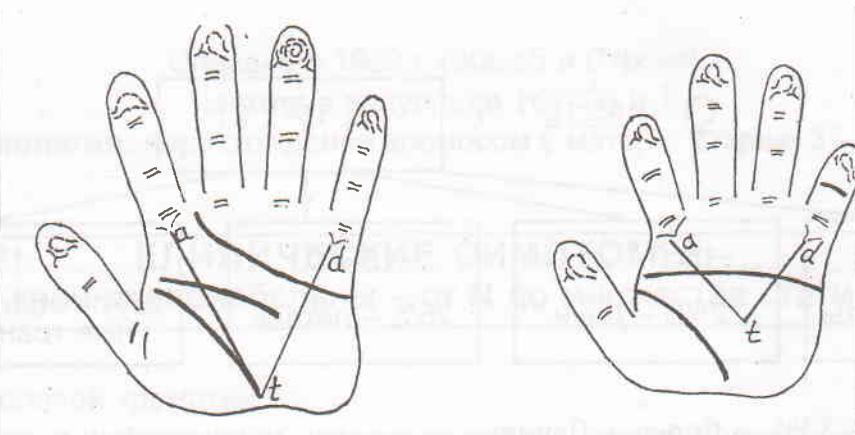
2–3% – идиоты

Низкорослы; 50% – недо-  
развитие ССС, пороки МПС,  
СОР, скелета – подвздош-  
ных впадин и др.

Недоразвитие вторич-  
ных половых признаков  
и гонад, аномалии стро-  
ения наружных половых  
органов.

## 2. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СТИГМЫ

- монголоидный разрез глаз, косоглазие
- сандалевидная стопа
- брахидактилия
- дерматоглифика: петли на пальцах
- тупой ладонный угол:  $\angle \text{atd} > 57^\circ$
- обезьянья складка на ладони и мизинце



47:13,13,13  
47:14,14,14  
47:15,15,15

}

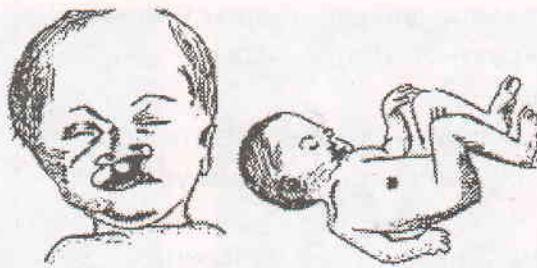
## ТРИСОМИЯ «Д» – СИНДРОМ ПАТАУ [+ДЕЛЕЦИЯ ПЛЕЧИКА ХРОМОСОМЫ Q-]

Частота в популяции 1:4000

**Этиология:** нерасхождение хромосом группы «Д» у матерей старше 35 лет.

### КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СТИГМЫ

1. Малый вес при рождении ( $\downarrow$  масса тела).
2. Больные низкорослые.
3. Микроцефалия с атрофией обонятельных долей мозга и зрительного тракта.
4. Микро- и анофтальмия, колобома, помутнение роговицы, ангиомы кожи лица.
5. **Заячья губа – волчья пасть.**
6. Дефекты сердца – 70 % (разнообразные врожденные пороки развития).
7. Полидактилия.
8. Деформация стоп.
9. Погибают от наслывающих инфекций.



47:16,16,16  
47:17,17,17  
47:18,18,18

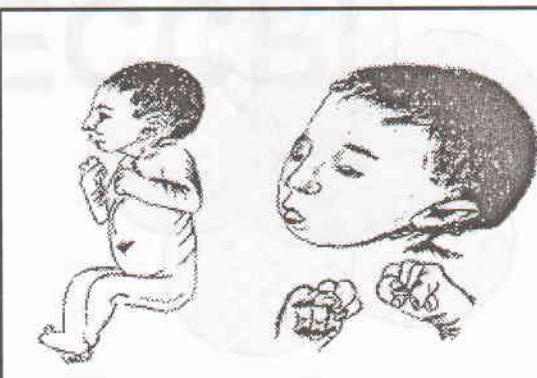
}

## ТРИСОМИЯ «Е» – СИНДРОМ ЭДВАРДСА [+ДЕЛЕЦИЯ 18 Р-]

**Этиология:** нерасхождение хромосом группы «Е» в мейозе у матерей старше 35 лет (чаще 18 пар).

### КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СТИГМЫ

1. Гидроцефалия, демиелинизация больших полушарий головного мозга и мозжечка.
2. **Микрогнатия** – частые поперхивания, аспирация еды и пищи.
3. Узкий лоб, выступающий затылок, глубоко дебильны.
4. **Дизморфия лица**, короткая шея с крыловидной складкой (pterygium colli).
5. Оттопыренные дефектные уши, разнообразные аномалии глаз.
6. Олигофрения.
7. Дерматоглифика как при болезни Дауна.



## ЕВГЕНИКА – учение об улучшении человеческого рода



### ЕВГЕНИКА НЕГАТИВНАЯ

1. Широкая разъяснительная работа с населением для удержания от деторождения лиц, имеющих генетические дефекты.
2. Стерилизация мужчин способом, не влияющим на половую жизнь.
3. Принудительные аборты у женщин с дефектной генетической конституцией.
4. Ограничить рождение детей в семьях с низким социальным уровнем.

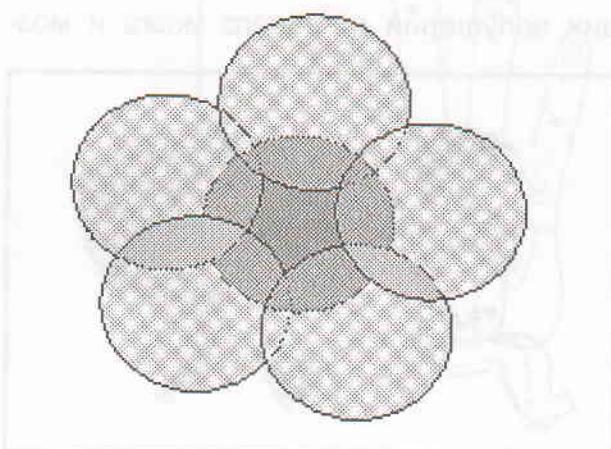
**Примечание:** пп.2–4 закрепить законодательными актами.

### ЕВГЕНИКА ПОЗИТИВНАЯ

1. Подготовить общественное мнение о биологических выгодах деторождения в семьях с хорошей наследственностью.
2. Повышение деторождения в семьях имущественного клана населения.
3. Социально-экономические условия жизни в малоимущих семьях, имеющих талантливых детей, государственными средствами – путем повышения заработной платы, решения квартирных проблем, выдвигать на ответственные посты глав семейств.
4. В развитие идей Меллера (США) об обновлении генофонда и тиражировании гениев – создать банки спермы гениальных и талантливых мужчин и проводить искусственное осеменение женщин добровольцев.

**PS.** Более века назад Ф. Гальтон (двоюродный брат Ч. Дарвина) выступил с предложением общественного использования результатов генетических исследований эволюции человека – евгеника.

### Соотношение общих и специфических признаков наследственных аномалий

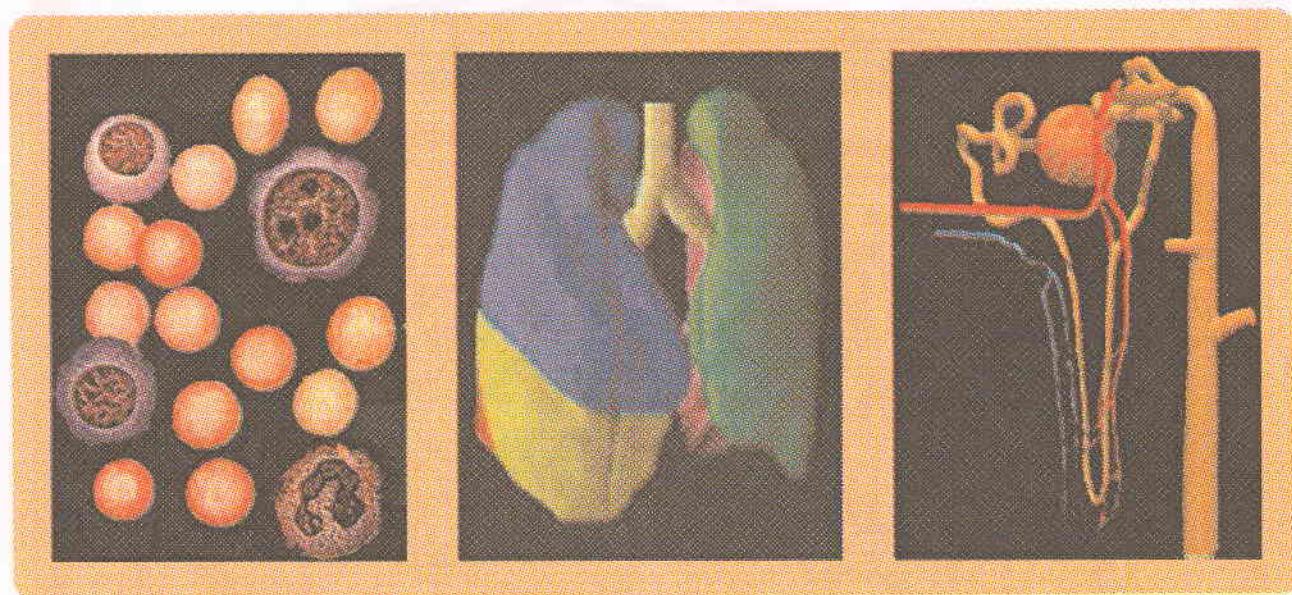


Общие признаки



Специальные признаки

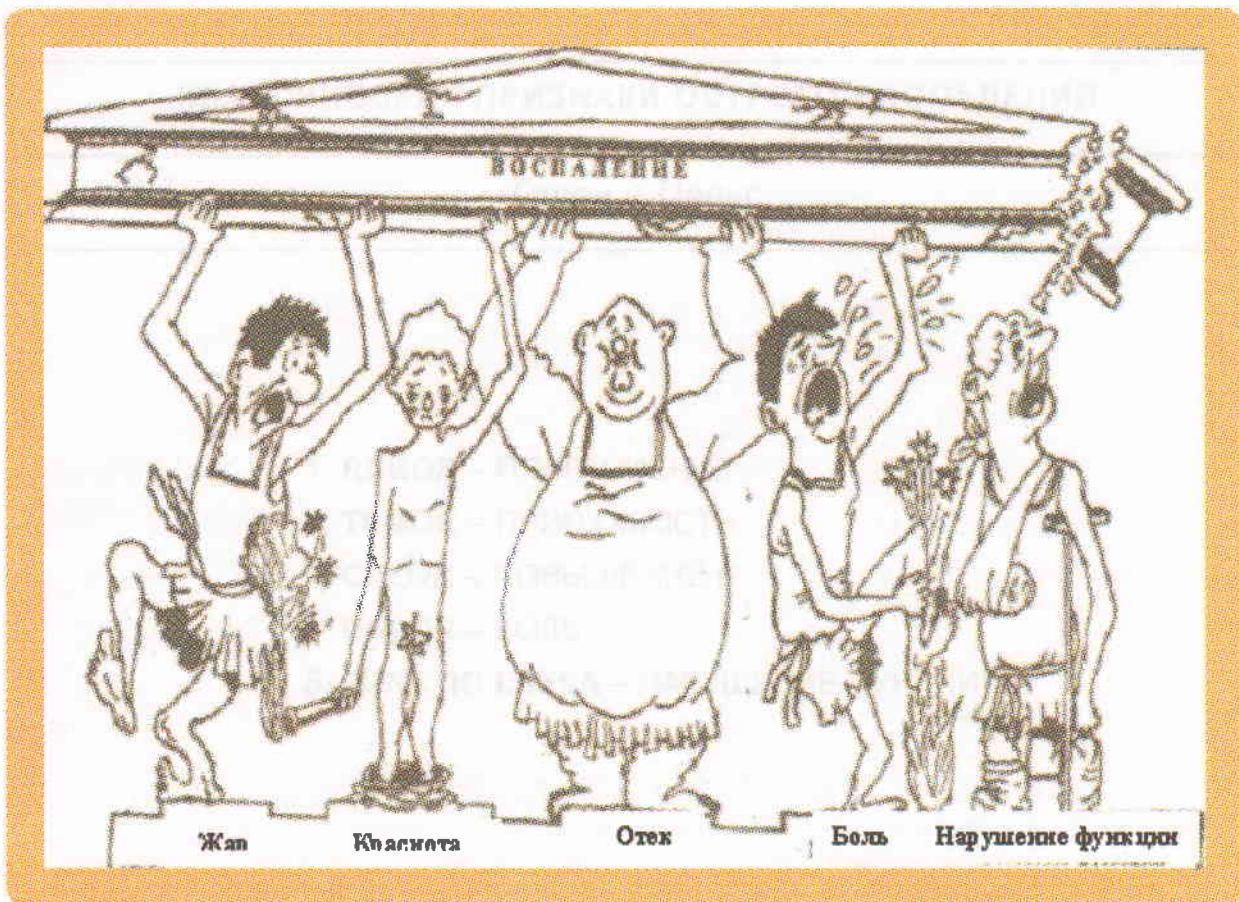
# ТИПОВЫЕ



# ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ

ВОСПАЛЕНИЕ (ИНФЛAMMATION) –  
некрози патологичный процесс, определяющий в процессе  
воздействия на организм тела, общий защитный ре-  
акция организма на воздействие факторов с  
целью уничтожения

# ВОСПАЛЕНИЕ



Симптомы первых проявлений воспаления

1. Гиперемия

2. местные разстройства  
капилляров и  
лимфатической системы

3. пролиферация

## **ВОСПАЛЕНИЕ (INFLAMMATIO) –**

типовoy патологический процесс, сложившийся в процессе эволюции, представляющий собой общую защитную реакцию организма на воздействие флогогенных факторов с местными расстройствами микроциркуляции и структурно-тканевыми повреждениями

### **КЛАССИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ОСТРОГО ВОСПАЛЕНИЯ**

Гален и Цельс

1. **RUBOR** – ПОКРАСНЕНИЕ
2. **TUMOR** – ПРИПУХЛОСТЬ
3. **CALOR** – ПОВЫШЕНИЕ  $t^o$
4. **DOLOR** – БОЛЬ
5. **FUNCTIO LAESA** – НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИИ

### **ФЕНОМЕНЫ МЕСТНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ ВОСПАЛЕНИЯ**

1. АЛЬТЕРАЦИЯ

2. Местные расстройства микроциркуляции с экссудацией и эмиграцией лейкоцитов

3. ПРОЛИФЕРАЦИЯ

## КЛАССИФИКАЦИЯ ВОСПАЛЕНИЯ

### 1. ПО ПРИЧИНAM (этиология):

- а) асептическое;
- б) инфекционное.

### 2. ПО КЛИНИКЕ:

- а) острое;
- б) подострое;
- в) хроническое.

### 3. ПО ЛОКАЛИЗАЦИИ:

- а) поверхностное;
- б) глубокое.

### 4. ПО ФОРМЕ ТКАНЕВЫХ ИЗМЕНЕНИЙ:

- 1) альтеративное (некротизирующая ангина, абсцесс);
- 2) пролиферативное (Tbc, лепра, lues);
- 3) экссудативное (пневмония, плеврит и др.).

### 5. ПО ТИПУ ЭКССУДАТА:

- а) серозное;
- б) гнойное;
- в) геморрагическое;
- г) фибринозное;
- д) гнилостное.

## АЛЬТЕРАЦИЯ – повреждение



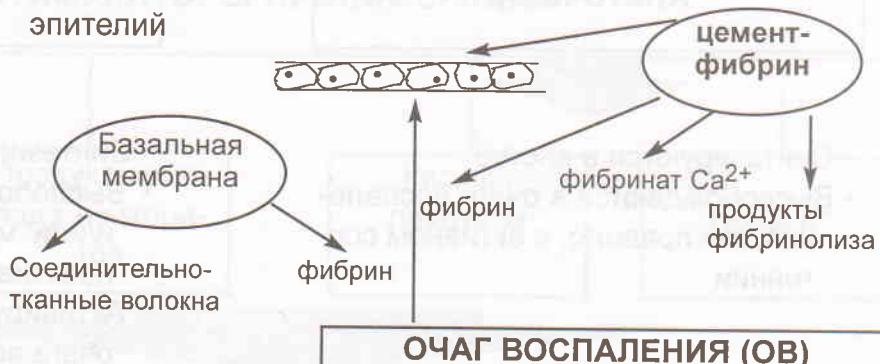
## СОСУДИСТЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ ВОСПАЛЕНИИ (ОПЫТ КОНГЕЙМА)

### 1. ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА:

- ишемия – спазм сосудов, побледнение ткани, органа, ускорение кровотока;
- артериальная и венозная гиперемии – полнокровие ткани, органа → замедление кровотока → нарастание цианоза → толчкообразные (пульсирующие), маятникообразные движения крови;
- тромбозы, стазы.

### 2. ↑ ПРОНИЦАЕМОСТИ СОСУДОВ

Схема строения сосудистой стенки



Вазоактивные вещества: гистамин, брадикинин, серотонин, фибринолизин, дериваты нуклеиновых кислот, активные полипептиды

Схема строения сосудистой стенки в очаге воспаления

1. Округляются эндотелиальные клетки, ↑ межклеточные щели.
2. Увеличиваются клеточные поры.
3. Повреждается базальная мембрана и цемент-фибрин.
4. Выход  $\text{H}_2\text{O}$  и электролитов из сосудов, начинают выходить белки → экссудация.

**ЭКССУДАЦИЯ** – процесс образования экссудата (воспалительный выпот)

- удельный вес 1.018 и выше
- белок 3–8 %
- ферменты +++
- форменные элементы крови +++
- микрофлора +

**ЭМИГРАЦИЯ ЛЕЙКОЦИТОВ**



### ФАКТОРЫ ЭКССУДАЦИИ

#### Сосудистые

- ↑ проницаемости;
- ↑ гидростатического давления;
- ↓ онкотического давления.

#### Внесосудистые

- ↑ осмотического давления;
- ↑ онкотического давления;
- дробление белков в очаге воспаления.

**Фазы эмиграции лейкоцитов:**

1. Пристеночное стояние лейкоцитов.
2. Фиксации к сосудистой стенке.
3. Миграции к центру OB.

**Механизмы эмиграции:**

- 1) Механическая теория Шкляревского.
- 2) Опыты с электродами.
- 3) Опыты Мечникова И.И. с киноварью – ХЕМОТАКСИС.

## МЕДИАТОРЫ ВОСПАЛЕНИЯ

### Клеточные

- Синтезируются в клетке
- Высвобождаются в очаге воспаления, как правило, в активном состоянии

### Плазменные

- Синтезируются в эпителии сосуда
- Высвобождаются в плазму крови и/или межклеточную жидкость в неактивном состоянии
- Активируются непосредственно в очаге воспаления

### КЛЕТОЧНЫЕ МЕДИАТОРЫ ВОСПАЛЕНИЯ

Производные жирных кислот и липидов: простагландинь лейкотриены липопероксиды

Нейропептиды, нейромедиаторы: норадреналин, адреналин, ацетилхолин

Нуклеотиды, нуклеозиды: адениннуклеозиды, циклические нуклеотиды, свободные нуклеотиды

Биогенные амины: гистамин серотонин

Пептиды и белки: лейкоцины цитокины ферменты

NO

### Закономерная динамика процесса воспаления, формирование его местных и общих признаков

Кинины: брадикинин, каллидин

Факторы системы комплемента

Факторы системы гемостаза: прокоагулянты, антикоагулянты, фибринолитики

### ПЛАЗМЕННЫЕ МЕДИАТОРЫ ВОСПАЛЕНИЯ

## ПРОЛИФЕРАЦИЯ

### СТИМУЛЯТОРЫ ПРОЛИФЕРАЦИИ

Некрогормоны

Продукты рас-  
пада лейкоци-  
тов

Кислые  
продукты

Ионы  $K^+$

1. Грануляционный вал
2. Воспалительный бугорок

### ОПЫТЫ СО СТРИХНИНОМ

п/к Str DL



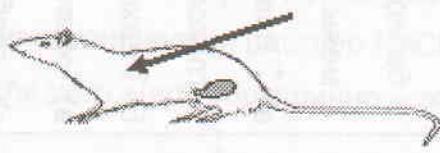
КОНТРОЛЬНАЯ КРЫСА  
(без воспаления)  
погибает в судорогах

Str



ОПЫТ I:DL Str в очаге В  
остается жива

п/к Str



ОПЫТ II:DL Str п/к, вне В,  
остается жива, ↑ судорожная готовность



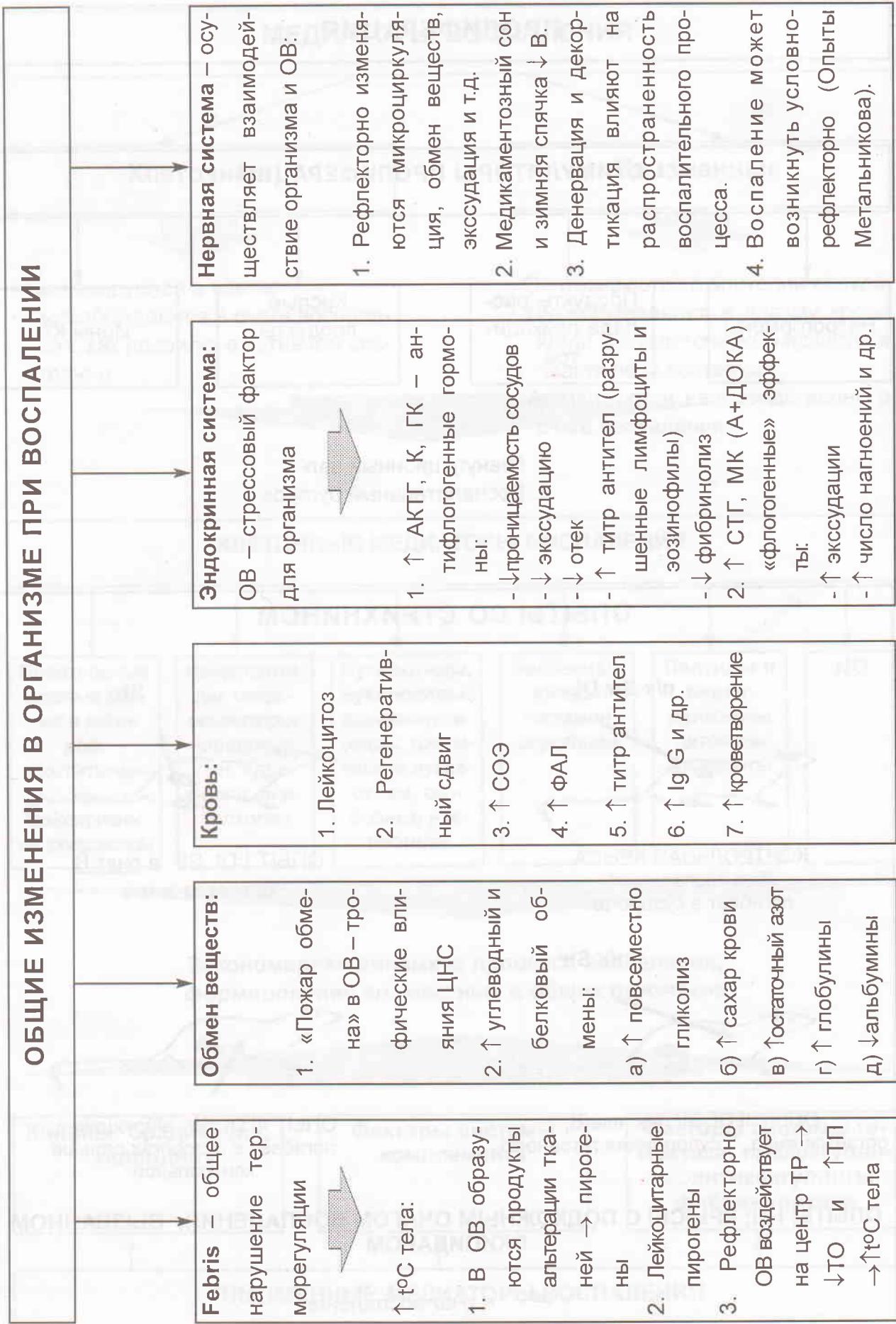
ОПЫТ III:DL Str в/брюшинно,  
погибает в судорогах раньше  
контрольной

ОПЫТЫ I-III: КРЫСЫ С ПОДКОЖНЫМ ОЧАГОМ ВОСПАЛЕНИЯ, ВЫЗВАННОМ  
СКИПИДАРОМ



— очаг воспаления

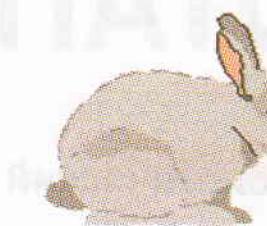
## ОБЩИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ОРГАНИЗМЕ ПРИ ВОСПАЛЕНИИ



## ОПЫТЫ ГАМАЛЕЯ

(относительная целесообразность процесса воспаления)

I СЕРИЯ  
Р-р аммиака капают на роговицу глаза



### ОПЫТ 1

→ асептическое воспаление

↓  
потеря зрения

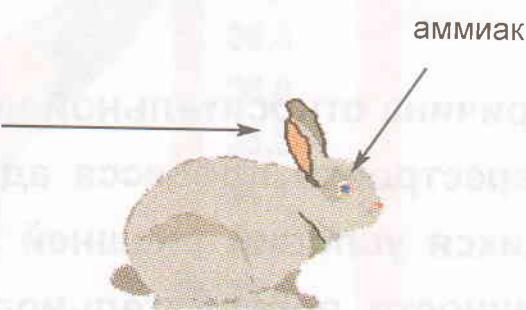
↓  
нецелесообразный результат

### ОПЫТ 2

Предварительно в ушную вену вводят гипертонический раствор NaCl, потом накапывают раствор аммиака на роговицу

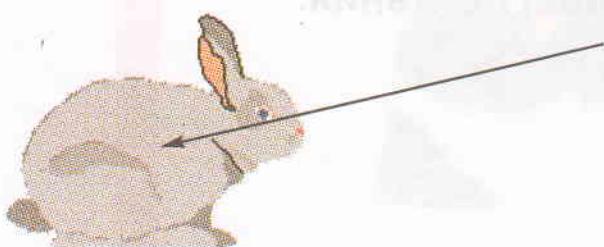
↓  
воспаление не возникает

↓  
целесообразный результат



### II СЕРИЯ

#### ОПЫТ 1



Эфир вводят внутрибрюшенно

↓  
Перитонит

↓  
Гибель животного

↓  
Нечелесообразно!

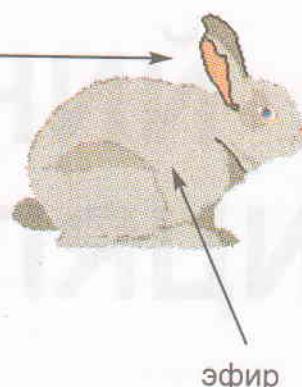
#### ОПЫТ 2

Предварительно в ушную вену вводят гипертонический раствор NaCl, после чего внутрибрюшенно – эфир

↓  
Сон

↓

Целесообразно!



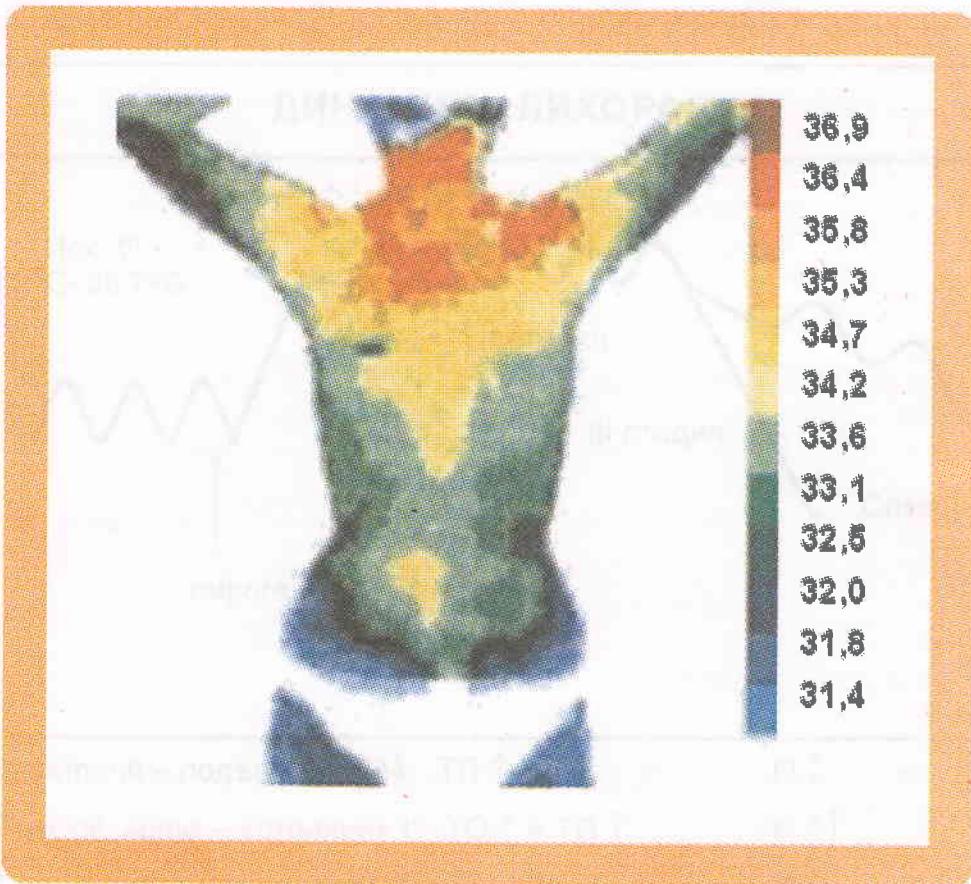
## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

**ВОСПАЛЕНИЕ –  
относительно целесообразный типовой патологический  
процесс.**

Причина относительной целесообразности – в отставании перестройки процесса адаптации во времени от меняющихся условий внешней среды, в несоответствии пластичности воспалительного процесса, эволюционно сложившегося и генетически детерминированного, к быстро меняющимся требованиям среды обитания.

ГИХОРАДКА – ФЕВРИС – генетически наследуемое заболевание присущее  
стадии 2° развития гипотермии. Симптомы: подозрительный патологический  
термографический процесс (распространение в области наружных синусов).

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ



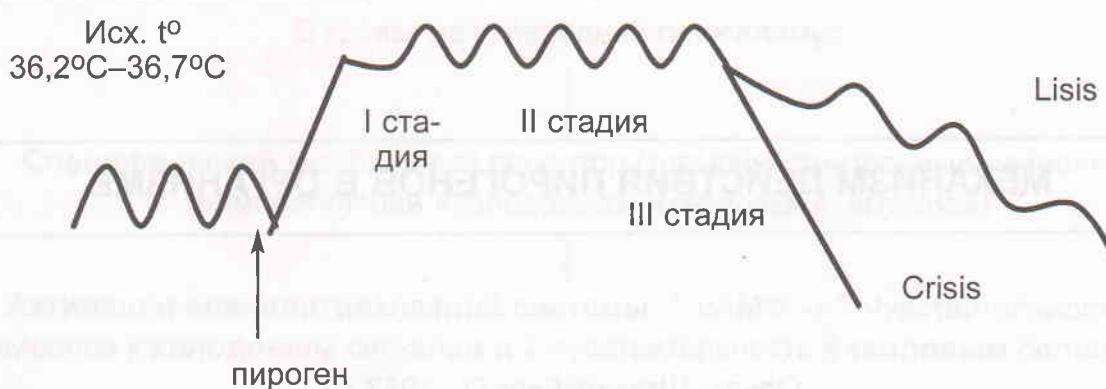
# НАРУШЕНИЙ ТЕРМОРЕГУЛЯЦИИ

Лихорадка – постепенное  
стремительное начало заболевания с  
высокой температурой.

Лихорадка – постепенное начало заболевания с  
высокой температурой.

**ЛИХОРАДКА – FEBRIS** – эволюционно выработанная приспособительная реакция гомойотермных животных и человека, **типовидный патологический процесс**, развивающийся в ответ на действие пирогенов (piros – огонь) и характеризующийся временной перестройкой терморегуляции на поддержание более высокого уровня температуры внутренней среды организма

### ДИНАМИКА ЛИХОРАДКИ



1. St. incrementi – подъем  $t^o$  ТО↓ ТП↑  $t^o \uparrow$
2. St. Fascigii, acme – «стояние»  $t^o$  ТО↑ = ТП↑  $t^o \uparrow\uparrow$
3. St. Decrementi – снижение  $t^o$  ТО↑↑ ТП↓  $t^o \downarrow$

### ПИРОГЕНЫ

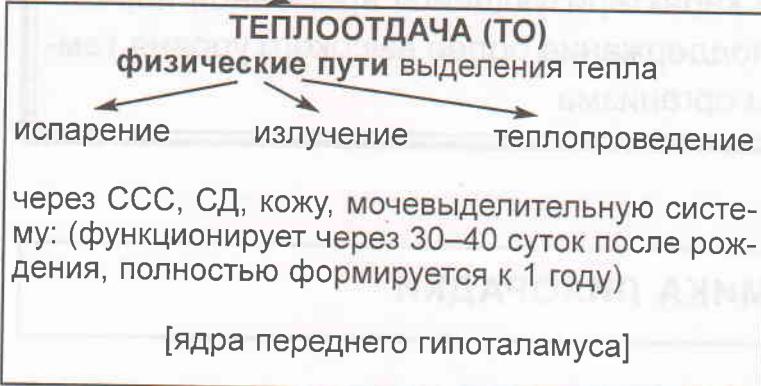
#### ЭКЗОГЕННЫЕ:

экзо → токсины грамотрицательных бактерий  
эндо → липополисахариды – постоянная структурная часть оболочки микроба

#### ЭНДОГЕННЫЕ:

- 1) лейкоцитарные, образуются при активации лейкоцитов экссудатом в очаге воспаления
- 2) продукты деградации фибрин
- 3) продукты иммунологических реакций «антитело-антитело»

## МЕХАНИЗМЫ ТЕРМОРЕГУЛЯЦИИ

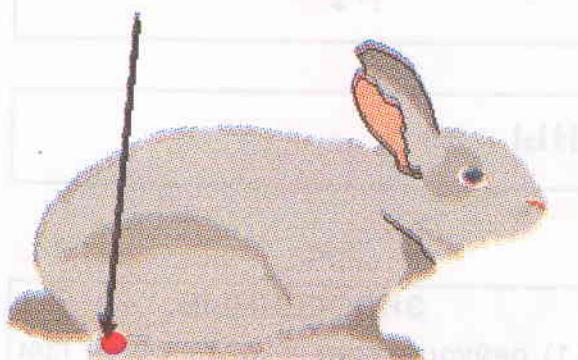


**ТЕПЛОПРОДУКЦИЯ**  
химический механизм образования тепла в организме – обмен веществ  
(функционирует уже на 10-е сутки)  
[ядра средне-заднего гипоталамуса]

## МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ ПИРОГЕНОВ В ОРГАНИЗМЕ

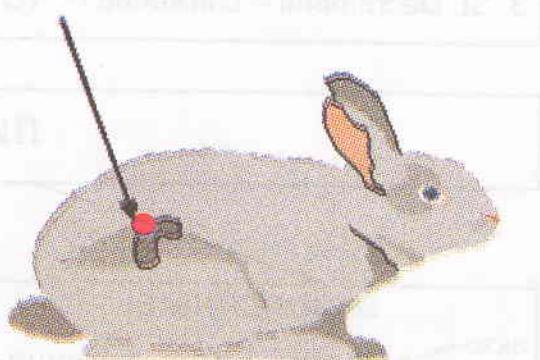
Опыты Штакельберг О., 1957 г.

Пироген вводят в коленный сустав



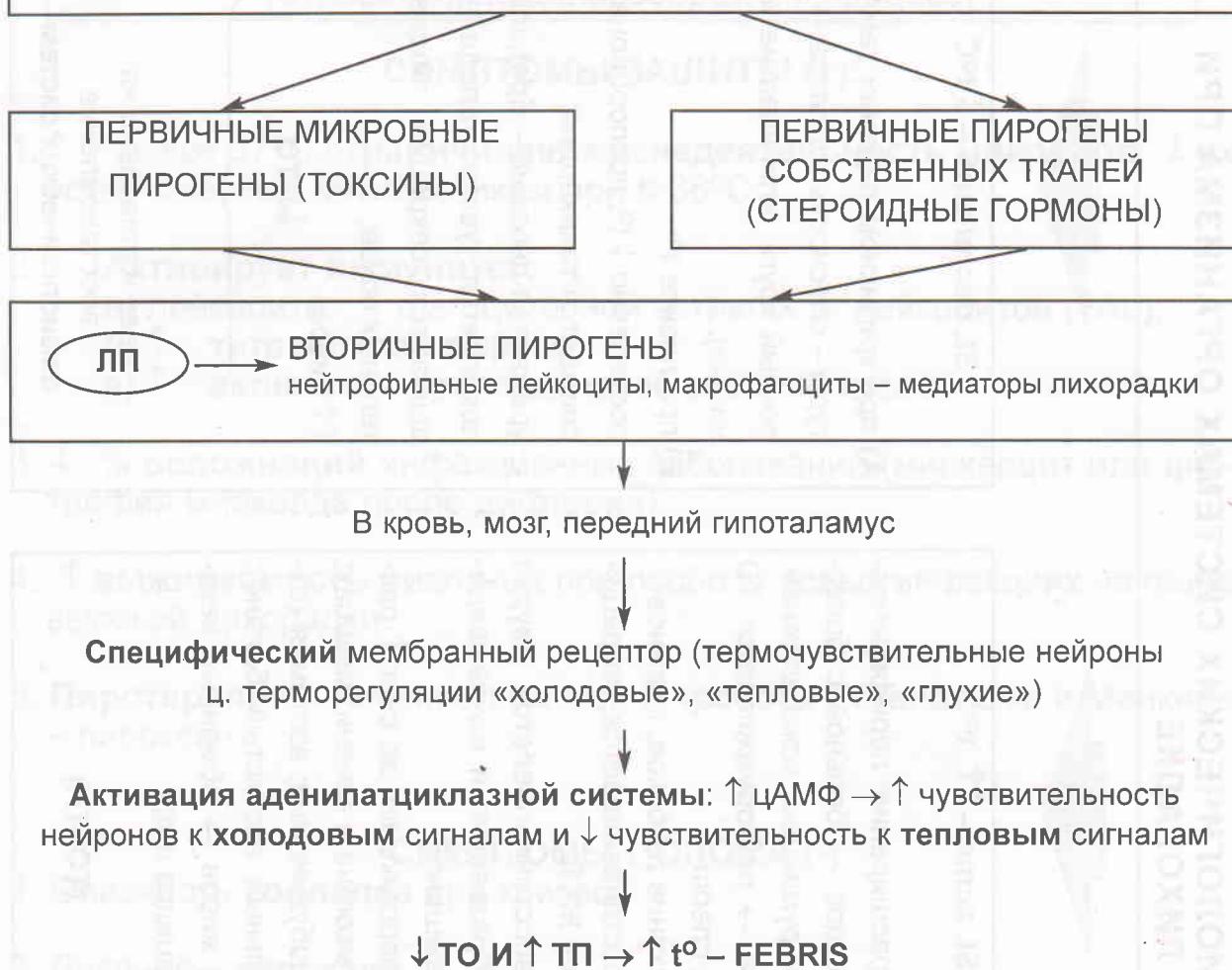
метаболизм возрастает интенсивно  
и температура тела в  
внешней среде возрастает быстрее (S-shaped)  
 $\uparrow t^o$  наступает раньше и выше

Пироген вводят в почку



$\uparrow t^o$ , но позже и степень подъема  
менее выражена

## МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ ПИРОГЕНОВ В ОРГАНИЗМЕ



Примечание: пироген влияет не только на «холодовые» ( $\uparrow$  их чувствительность) и «тепловые» ( $\downarrow$  их чувствительность) нейроны, но и «глухие», меняя качество стандартного сигнала.

## РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ТАКТИКЕ ПЬЯТИ И ПИТАНИЯ ПРИ ЛИХОРАДКЕ

**I стадия:** обильное питье (с высоким содержанием углеводов) – обеспечить легкоусвояемой энергией;

**II стадия:** + бульоны (обезжиренные) и витамины (натуральные соки);

**III стадия:** + легко усвояемая пища (каши, отварное мясо, пюре, кисели, фрукты);  
обильное сладкое питье можно заместить щелочными минеральными водами, лучше низкой минерализации.

## ПАТОГЕНЕЗ ИЗМЕНЕНИЙ В ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ СИСТЕМАХ ОРГАНИЗМА ПРИ ЛИХОРАДКЕ



### St. incrementi – ↑ t°C

- ССС:** спазм периферических сосудов → централизация кровообращения → ↑ АКД → тахикардия ( $\uparrow$  t на 1°C → ↑ ЧСС на 8–12 уд/мин) → бледной, у него ознон лоб и руки холодные, сухие ( $\downarrow$  TO).
- СД:** диспnoе → тахипное, поверхностное «сухое» дыхание ( $\downarrow$  TO).
- СП:** торможение секреции желудочных, поджелудочных и кишечных пищеварительных соков →↓ аппетита.
- В.С.:** задержка мочеиспускания → снижен диурез (мочевыведение ↓) ( $\downarrow$  TO).

**ОВ:** ↑ к концу I стадии лихорадки – мышечная дрожь → накопление тепла в организме ( $\uparrow$  TO).

(TO=TP)

### St. acme – ↑↑ t°C

- ССС:** расширение периферических сосудов → больной с болезненным румянцем, кожа влажная, горячая! → растормаживается ТО → АКД слегка ↓.
- СД:** дыхание глубокое, влажное.
- СП:** восстановливается секреция по всему ЖТ.
- В.С.:** восстанавливается диурез (мочеобразование и мочевыведение повышено).
- ОВ:** гипергликемия за счет ↑ расхода гликогена в печени, мышцах; гиперглобулинизм; азотемия (отрицательный азотистый баланс); распад жиров → обменный негазовый ацидоз и др.

### St. decrementi – ↓ t°C

- A)** при кризисном падении температуры – опасность коллапса → «пороочный круг» (клинические «ножницы»);
- Б)** при лизисе TO:
- постепенно ↓ t°, пропорционально снижается тахикардия;
  - урежается дыхание – брадипно;
  - появляется чувство голода → повышается секреция пищеварительных соков;
  - ↑↑ диурез.

↓ TO

все направлено на восстановление физиологических систем

## **ЗНАЧЕНИЕ ЛИХОРАДКИ ДЛЯ ОРГАНИЗМА**

[относительно целесообразный процесс]

### **СИМПТОМЫ ЗАЩИТЫ (+):**

1. ↑  $t^o$  выше 37°C ограничивает жизнедеятельность микробов, ↓ их устойчивость к антибиотикам при  $t > 38^oC$ .
2. Активирует иммунитет:
  - а) лейкоцитоз, ↑ фагоцитарной активности лейкоцитов (FAL);
  - б) ↑ титр антител в крови;
  - в) ↑ активность пропердиновой системы крови.
3. ↓ % осложнений инфекционных заболеваний (миокардит или дистрофия миокарда после дифтерии).
4. ↑ выживаемость животных при особо опасных инфекциях на фоне высокой лихорадки.
5. Пиротерапия – лечение высокой  $t^o$  (работы Розенблюма и Менкина – пирексин).

### **СИМПТОМЫ ПОЛОМА (-):**

1. Опасность коллапса при кризисе.
2. Диспnoе – гипоксия.
3. Нарушения пищеварения.
4. Нарушения обмена при высоких лихорадках: катаболизм белков, интенсивный гликогенолиз (в печени, мышцах), распад жиров – негазовый ацидоз.

### **РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ТАКТИКЕ ПИТЬЯ И ПИТАНИЯ ПРИ ЛИХОРАДКЕ**

**I стадия:** обильное питье (с высоким содержанием углеводов) – обеспечить легко усваиваемой энергией;

**II стадия:** бульоны (обезжиренные) и витамины (натуральные соки);

**III стадия:** легко усваиваемая пища (каши, отварное мясо, пюре, кисели, фрукты); обильное сладкое питье можно заменить щелочными минеральными водами, лучше низкой минерализации.

## HYPERTERMIA – ПЕРЕГРЕВАНИЕ

→ типовой патологический процесс, результат срыва, полома центра терморегуляции поступающим извне избытком тепла или накоплением тепла в организме при невозможности его выведения (работа в горячих цехах, на марше или токсическое действие пирогена на центр терморегуляции у ребенка)

## НАРУШЕНИЕ ТЕРМОРЕГУЛЯЦИИ ПРИ ЛИХОРАДКЕ И ПЕРЕГРЕВАНИИ

Т.П.П. стадии	Febris			Hypertermia		
	ТО	ТП	t°C	ТО	ТП	t°C
I	↓	↑	↑	↑		N
II	↑	↑	↑↑	↑↑	↑	↑
III	↑↑	↓	↓	↓	↑↑	↑↑

Примечание: ТО – теплоотдача  
 ТП – теплопродукция  
 t°C – температура тела

## ОСНОВНЫЕ СИМПТОМЫ ПЕРЕГРЕВАНИЯ

### ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ ЧЕЛОВЕКА В I СТАДИИ

1. Освобождается от теплой верхней одежды, открывает шею
2. Меняет по возможности место пребывания (переходит в тень, прохладное место)
3. Пьет холодную воду, по возможности, лед

### РЕФЛЕКТОРНЫЕ КОМПЕНСАТОРНЫЕ И ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ (I-II-III СТАДИИ)

#### Сердечно-сосудистая система:

расширяются сосуды кожи (кожа краснеет), тахикардия, увеличение скорости кровотока, ↑ УО, ↑ МО, ↓ ОЦК, ↑ АКД

#### Система дыхания: ↑ ЧДД – тахипноe

↑ потоотделение (кожа горячая и влажная)

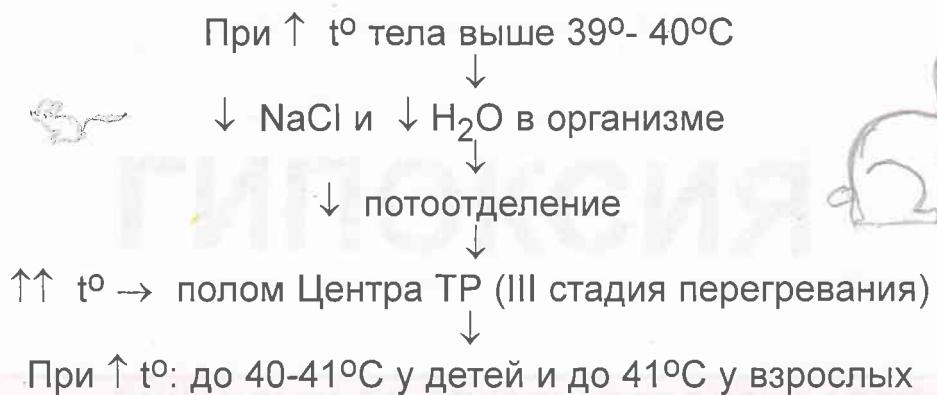
↑ испарение                                  ↑ излучение тепла

↑ отдача тепла организмом

НО! а) гемоконцентрация, лейкоцитоз, гипергликемия  
 б) ↑ обмен веществ → ↑ производство тепла

↑ ТЕМПЕРАТУРА ТЕЛА

## ОСЛОЖНЕНИЯ ПЕРЕГРЕВАНИЯ



### ТЕПЛОВОЙ УДАР

**Причины:** 1. Расстройство водо-электролитного баланса

2. Резкие сдвиги рН крови

3. Прямое повреждение клеток мозга высокой  $t^\circ C$

**Симптомы:**

Звон в ушах



Бред, галлюцинации



Потеря сознания



↓ АКД, брадипное  $\rightarrow$  периодическое дыхание (Биота)



**КОМА**

(периодическое дыхание Куссмауля, смерть от паралича ДЦ)

**Примечание:** Солнечный удар (частный случай теплового удара)



прямое действие тепловых солнечных лучей на ЦНС  
(на мозговые оболочки, головной мозг и нервную ткань)

## **ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ ЛЕЧЕНИЯ HYPERTERMII:**

**При  
терминальных  
состояниях**

- влажные обертывания
- прохладная ванна
- протирание эфиром и уксусом по ходу сосудисто-нервных пучков
- потогонное питье
- крациоцеребральная гипотермия
- в/в введение охлажденных растворов (бикарбонат и пр.)
- общая гипотермия

**Изменение  
реакции человека  
в стадии**

1. Ошибочное (внешне нормальное) восприятие реальности

2. Ненормальное (то же самое, что и в стадии 1, но с более глубоким нарушением сознания)

3. Реакция на болевые раздражители (внешние и внутренние) отсутствует (стадия смерти)

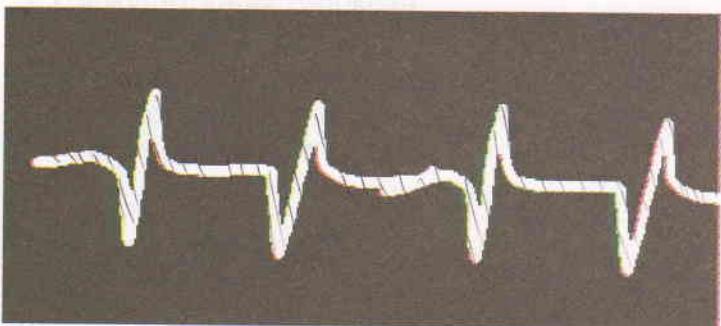
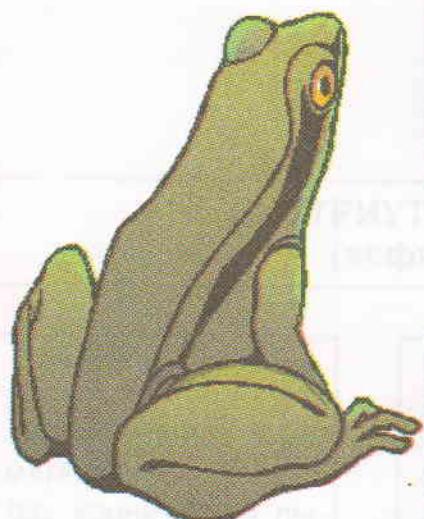
## ГИПОКСИЯ -

исходная или осложненная недостаточность газообмена тканей, тканей и органов в связи с прогрессирующим недостатком кислорода потребление которого возрастает в связи с увеличением потребности в кислороде.

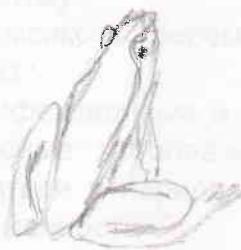
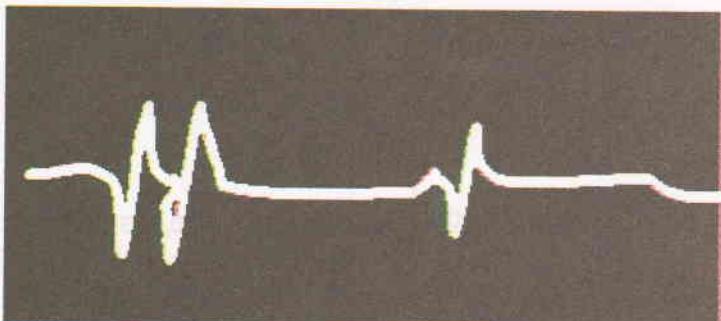
# ГИПОКСИЯ

Гипоксия - это недостаток кислорода.

Если у вас есть проблемы со здоровьем,



## ГЕМИЧЕСКАЯ ГИПОКСИЯ - Б



- Дыхание становится поверхностным
- Пульс становится быстрым и слабым
- Мышцы становятся бледными
- Активность снижается
- ВН-кофейник

- возникновение  
гипоксии вследствие  
недостатка кисло-  
рода в аффинных листцах
- гипотония
- ограничение концеп-  
туальной механизации  
СОС-линия

## **ГИПОКСИЯ –**

абсолютная или относительная недостаточность биологического окисления, типовой патологический процесс, представляющий собой нарушение газообмена на уровне тканей, при котором доставка тканям  $O_2$  не соответствует их потребностям в  $O_2$

### **КЛАССИФИКАЦИЯ ГИПОКСИЙ**

1. Гипоксическая гипоксия
2. Гемическая гипоксия
  - а) анемическая
  - б) связанная с инактивацией гемоглобина
3. Циркуляторная гипоксия
  - а) ишемическая
  - б) застойная
4. Гистотоксическая гипоксия
5. Комбинированная гипоксия

### **ВНУТРИУРОБНАЯ ГИПОКСИЯ ПЛОДА (асфиксия новорожденных)**

#### **ПРИЧИНЫ**

1. Заболевания ССС матери
2. тbc, хроническая дыхательная недостаточность матери
3. Травмы плаценты, нарушение плацентарного кровообращения (отслойка плаценты)
4. Токсикозы беременных
5. Инфекционные и вирусные заболевания матери в период беременности
6. Аномалии развития ССС плода (пороки сердца и сосудов)
7. RH-КОНФЛИКТ

#### **ОСТРАЯ**

**(крайне опасна)**

1. Нижние ядра ДЦ могут возбудиться → внутриутробные дыхательные движения → аспирирование околоплодных вод → в/у асфиксия плода → гибель
2. Включение компенсаторных механизмов ССС плода

#### **ХРОНИЧЕСКАЯ**

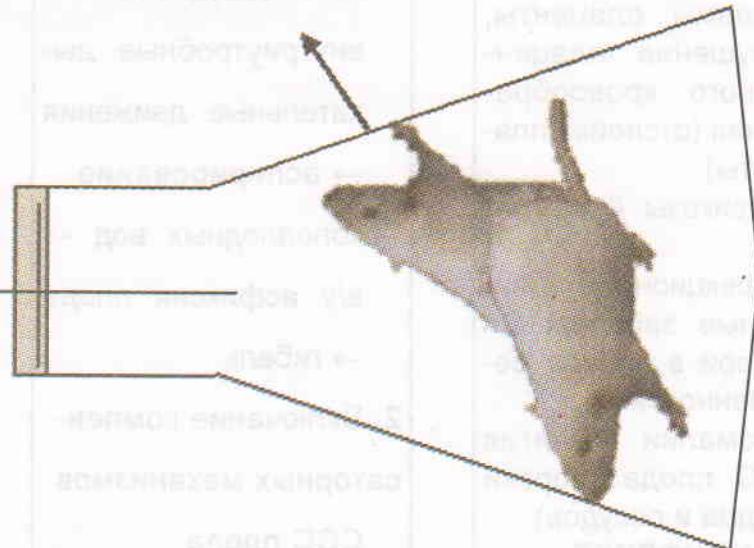
Чрезмерное развитие капилляров → родимые пятна, сосудистые опухоли – **АНГИОМЫ**

# МОДЕЛИРОВАНИЕ ГИПОКСИИ

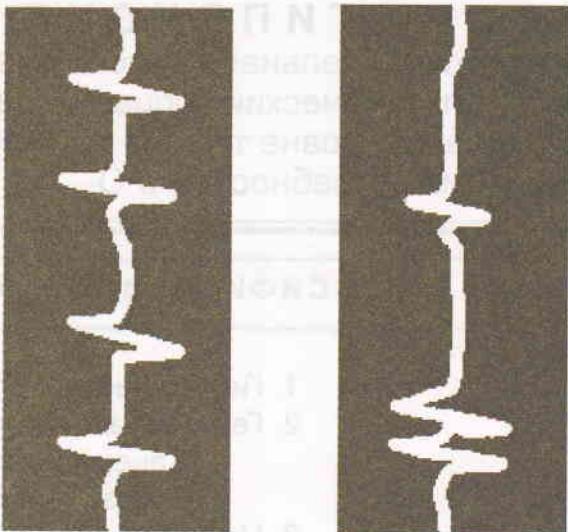
## ГИПОКСИЧЕСКАЯ ГИПОКСИЯ

насос

Снижается  
парциальное  
давление  
 $O_2$  во  
вдыхаемом  
воздухе



## КОМБИНИРОВАННАЯ ГИПОКСИЯ



Введение п/к раствора нитрита Na →  
гистотоксическая + гемическая гипоксия

## ПОКАЗАТЕЛИ ДЫХАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ КРОВИ

Кислородная емкость крови (КЕК)	20–20,5 об%
Истинное содержание кислорода в артериальной крови (Ис О <sub>2</sub> А Кр)	19–19,5 об%
Истинное содержание кислорода в венозной крови (Ис О <sub>2</sub> В Кр)	14 об%
Артерио-венозная разность (A-B)	5–5,5 об%
Процентное насыщение кислородом артериальной крови (%O <sub>2</sub> А Кр)	95 %
Процентное насыщение кислородом венозной крови (%O <sub>2</sub> В Кр)	70 %
Капиллярный дефицит кислорода крови	

$$(КД O_2 Кр) = \frac{(КЕК - Иc O_2 A Кр) + (КЕК - Иc O_2 B Кр)}{2} \quad 3,5 \text{ об\%}$$

## ПОКАЗАТЕЛИ ДЫХАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ КРОВИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

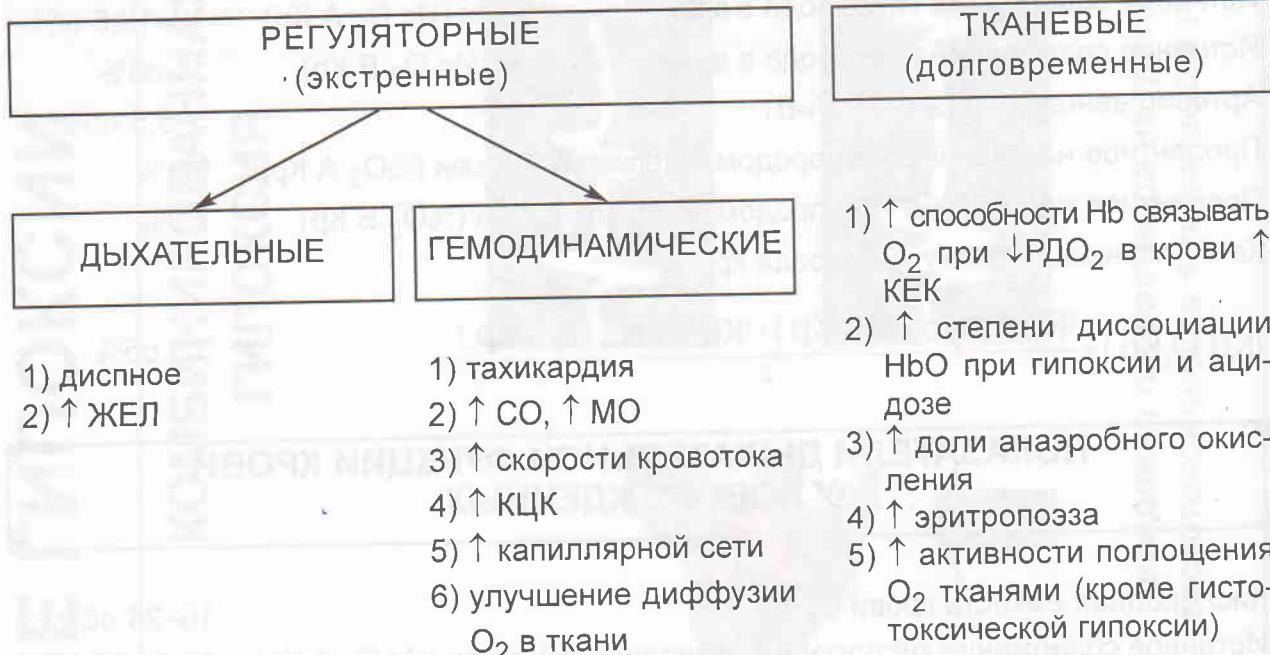
Кислородная емкость крови (КЕК)	16–25 об%
Истинное содержание кислорода в артериальной крови (Ис О <sub>2</sub> А Кр)	15–21–23 об%
Истинное содержание кислорода в венозной крови (Ис О <sub>2</sub> В Кр)	11–16–17 об%
Артерио-венозная разность (A-B)	4–6 об%
Процентное насыщение кислородом артериальной крови (%O <sub>2</sub> А Кр)	65–90 %
Процентное насыщение кислородом венозной крови (%O <sub>2</sub> В Кр)	50–55 %
Капиллярный дефицит кислорода крови	

$$(КД O_2 Кр) = \frac{(КЕК - Иc O_2 A Кр) + (КЕК - Иc O_2 B Кр)}{2} \quad 3–4 \text{ об\%}$$

## ИЗМЕНЕНИЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ КРОВИ ПРИ РАЗНЫХ ВИДАХ ГИПОКСИЙ

(КЕК)	гипоксическая N или слегка ↑	гемическая ↓	циркуляторная N или слегка ↑	гистотоксическая N
(Ис О <sub>2</sub> А Кр)	↓	↓	N	N
(Ис О <sub>2</sub> В Кр)	↓ ↓	↓	↓	↑
(A-B)	N или слегка ↑	N	↑	↓
(%O <sub>2</sub> А Кр)	↓	N	N	N
(%O <sub>2</sub> В Кр)	↓	N	↓	↑
(КД O <sub>2</sub> Кр)	↑	↓ N или синяя	↑	бле ↓
	бледная		синяя	

## МЕХАНИЗМЫ КОМПЕНСАЦИИ ПРИ ГИПОКСИИ



## ПУТИ ПОВЫШЕНИЯ УСТОЙЧИВОСТИ К ГИПОКСИИ

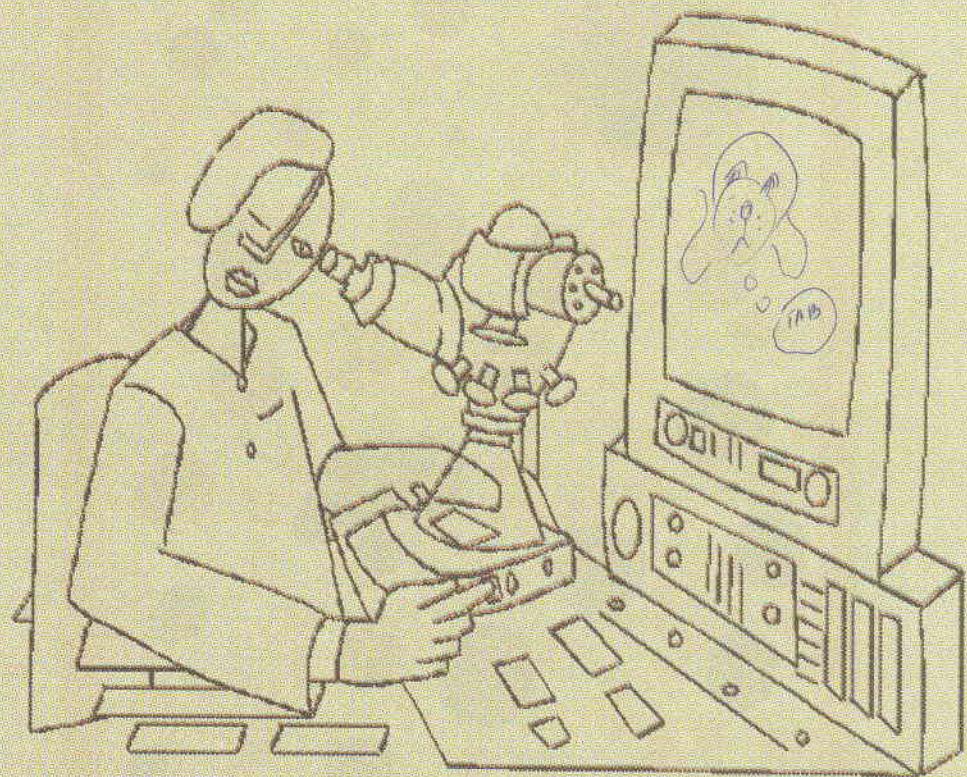
### 1. ТРЕНИРОВКА УСТОЙЧИВОСТИ

- а) в естественных условиях (высокогорные курорты);
- б) в барокамерах;
- в) ↑ роль тканевых механизмов компенсации: ↑ митохондрии, ↑ биосинтез ДНК и РНК, ↑ аэробный синтез АТФ;
- г) образуются новые капилляры.

### 2. УЛУЧШЕНИЕ ДОСТАВКИ О<sub>2</sub> К ТКАНИЯМ

- а) оксигенотерапия;
- б) стимуляторы эритропозза (эригем и др.);
- в) назначение энергосодержащих соединений: глюкоза, металлопроизводные хлорофилла, АТФ, глюкозо-1-фосфат, глюкозо-6-фосфат;
- г) кокарбоксилаза, цитохром-С;
- д) витамины: С, Е, Р, рибофлавин, тиамин;
- е) стимуляторы дыхания и кровообращения;
- ж) патогенетическая терапия.

# **ЧАСТНАЯ**



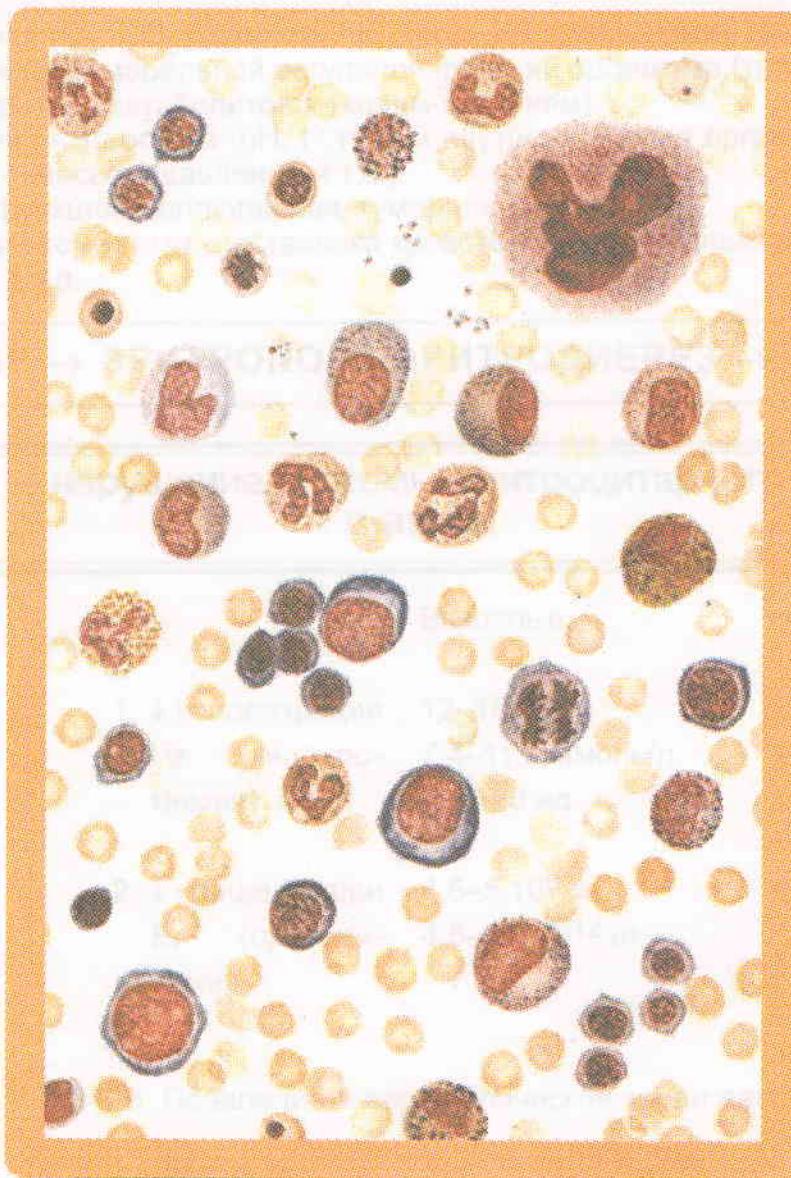
# **ПАТОФИЗИОЛОГИЯ**

УРОВЕНЬ ГЛУБОКОГО КОЖНО-ШИПУЮЩЕГО  
СЛОДЫЧЕНИЯ, ИМЕЮЩЕГО ПРОИ

ОГЛЮЧИТЕЛЬНЫЕ СВОЙСТВА,

# АНЕМИИ

ОСНОВНЫЕ ФОРМЫ



Биотин-  
Титано-  
Бриллиан-

т. Установлено что биотином могут быть заменены

**КРОВЬ** – своеобразная ткань внутренней среды организма, имеющая свои

### **ОТЛИЧИТЕЛЬНЫЕ СВОЙСТВА:**

- 1) основная масса крови постоянно движется;
- 2) межуточное вещество (плазма) крови – жидкое;
- 3) белки плазмы и форменные элементы ткани – «пришлые», т.е. производятся специальными органами: костный мозг (Er, Lc), печень, селезенка и др.

### **ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ**

1. Транспортная ( $O_2$ ,  $CO_2$ , глюкоза, АК, жиры, витамины, соли,  $H_2O$  и т.д.).
2. Участие в нейрогуморальной регуляции функций организма (транспорт гормонов и нейросекретов, метаболитов к тканям-мишеням).
3. Поддержание гомеостаза ( $pH$ ,  $t^o$  тела и внутренних сред организма, онкотического и осмотического давления и т.д.).
4. Защитная функция (целлюлярная, гуморальная).
5. Обеспечение гемостаза – остановка кровотечений при повреждении целостности сосудов и т.д.

**СЭР → ЭРИТРОПОЭЗ/ЭРИТРОДИРЕЗ → 1/127**

**АНЕМИЯ – нарушение системы эритроцитарного равновесия в виде:**

	Vзрослые	Новорожденные
<b>Главные признаки</b>	1. ↓ концентрации Нв (гипохромемия) 12–18 г% 7,4–11,2 ммоль/л 80–120 ед.	17–24 г% 10,5–15 ммоль/л 100–145 ед.
	2. ↓ концентрации Er (олигоцитемия) $4,5 \cdot 5 \cdot 10^6$ мкл $4,5 \cdot 5,0 \cdot 10^{12}$ /л	до $7,5 \cdot 10^6$ мкл
<b>Дополнительные признаки</b>	3. Появление в периферической крови патологических форм Er 4. Изменение эритрометрических показателей 5. Изменение осмотической резистентности Er. $\min \downarrow \rightarrow \uparrow$ регенеративные формы Er $\max \uparrow \rightarrow \uparrow$ дегенеративные формы Er	

## ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

### I. АНЕМИИ ОТ ПОТЕРИ ЭРИТРОЦИТОВ

#### A. Постгеморрагические анемии:

- 1) острая;
- 2) хроническая

#### B. Гемолитические анемии:

- 1) наследственно обусловленные;
- 2) вследствие действия экзогенного гемолитического яда (мышьяк, анилин, фенилгидразин и др.);
- 3) вследствие действия эндогенного гемолитического яда (пароксизмальная гемоглобинурия);
- 4) повышение фагоцитарной активности селезенки.

### II. АНЕМИИ ОТ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВЕТВОРЕНИЯ

#### A. Анемии от недостатка железа (гипохромная микроцитарная анемия):

- 1) вследствие недостаточного введения железа (длительное вскармливание молоком);
- 2) вследствие недостаточного всасывания железа (ахлоргидрия);
- 3) вследствие усиленной потери железа.

#### B. Анемия от недостатка антианемического фактора (гиперхромная мегалоцитарная анемия):

- 1) вследствие недостаточного введения экзогенного фактора (анемия типа пернициозной);
- 2) вследствие недостаточной выработки эндогенного фактора (истинная пернициозная анемия Бирмера).

#### C. Апластическая или арегенераторная анемия:

- 1) угнетение костного мозга (радиум, рентгеном, бензолом, токсинами (сифилис);
- 2) идиопатическая апластическая анемия;
- 3) псевдо-гипопластическая анемия.

### КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

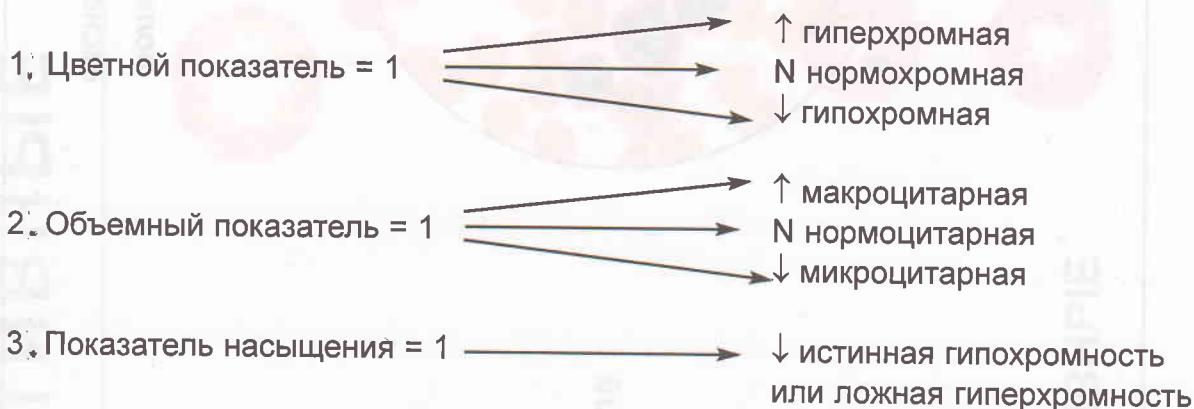
(по признаку гипохромемии)

- ↓Нв до 60% – легкая форма
- ↓Нв до 40% – средней тяжести
- ↓Нв до 30% – тяжелая
- ↓Нв до 20% и ниже – тяжелейшая

## КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ ПО ФОРМЕ ЭРИТРОЦИТОВ

овалоцитарная  
серповидно-клеточная  
мишеневидная  
сферацитарная  
пленоцитарная

## КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ ПО УРОВНЮ ЭРИТРОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ



## ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЭРИТРОЦИТОВ

### I. РЕГЕНЕРАТИВНЫЕ

#### A. Ядерные

1. Эритробласт
2. Пронормоцит
3. Нормоцит
  - базофильный
  - полихроматофильный
  - окси菲尔льный

#### B. Безъядерные

1. Полихроматофил
2. Ретикулоцит

### II. ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ

1. Анизоциты (Er разных размеров)
  - микроциты
  - макроциты
2. Пойкилоциты (Er разнообразных форм: серповидной, овальной, грушевидной и т.д.)
3. Анизохромы (неравномерно окрашенные Er)
4. С патологическими включениями и токсической зернистостью

# ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЭРИТРОЦИТОВ

## РЕГЕНЕРАТИВНЫЕ

### А. ЯДЕРНЫЕ

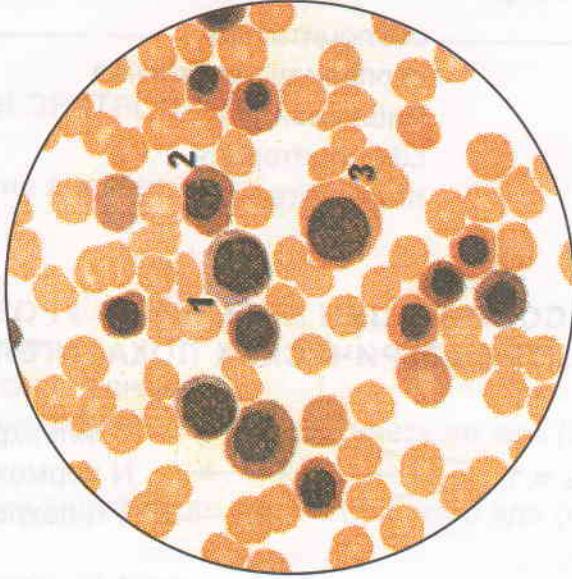
1. Эритробласт



2. Пронормоцит



3. Нормоцит  
→ базофильный  
→ полихроматофильный  
→ оксифильный



Базофильные (1),  
полихроматофильные (2) и  
оксифильные (3) нормоциты

## Б. БЕЗЯДЕРНЫЕ

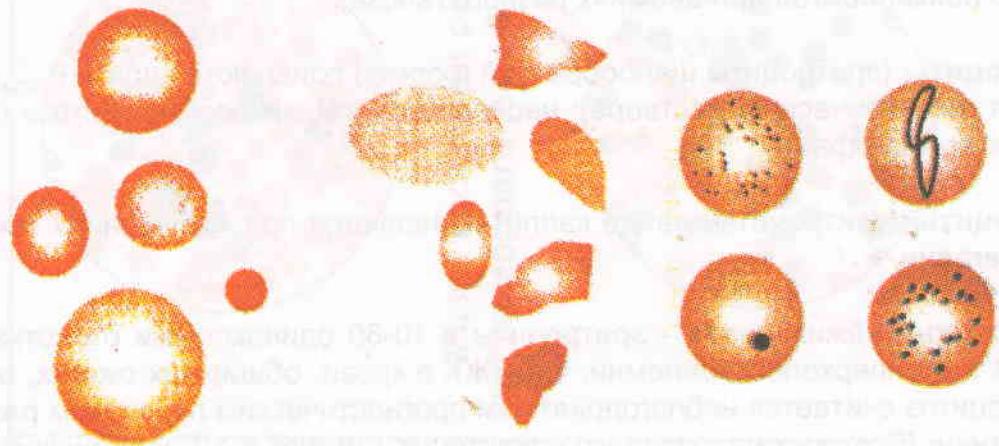
1. Полихроматофил



2. Ретикулоцит



# ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ



1. Анизоциты

микроциты

макроциты

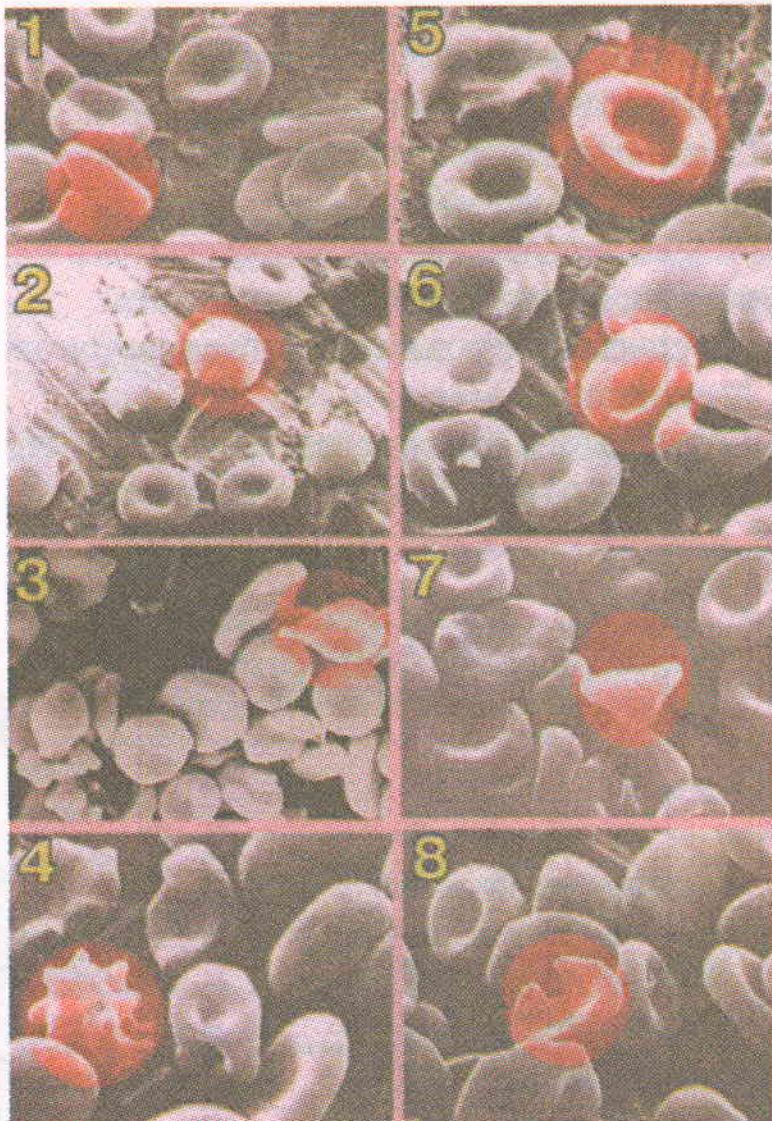
2. Пойкилоциты

3. Анизохромы

4. С патологическими включениями  
и токсической зернистостью

## ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ (ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ) ФОРМЫ ЭРИТРОЦИТОВ (продолжение)\*

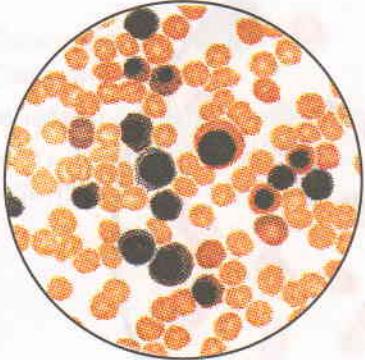
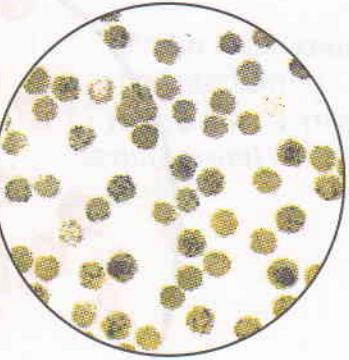
1. **Овалоциты** (эритроциты овальной формы) наиболее распространенная разновидность пойкилоцитов при анемиях разного генеза).
2. **Сфeroциты** (эритроциты шарообразной формы) появляются при  $\downarrow P_{\text{осм}}$  плазмы (инфузия гипотонического раствора); наследственном микросфеноцитозе (болезнь Минковского-Шаффара).
3. **Дакроциты** (эритроциты в виде капли) появляются при нарушениях гемопоэза, спленомегалии.
4. **Эхиноциты** («ёжикоциты» - эритроциты с 10-30 одинаковыми отростками) образуются при гиперхолестеринемии,  $\uparrow$  ОСЖК в крови, обширных ожогах, опухолях (!). Эхиноцитоз считается неблагоприятным прогностическим признаком различных заболеваний. [Похожие на эхиноциты акантоциты имеют 5-10 неодинаковых отростков].
5. **Лептоциты** (уплощенные эритроциты) чаще всего встречаются при железодефицитной анемии и заболеваниях печени.
6. **Стоматоциты** (эритроциты ротоподобной формы) образуются при обструктивных поражениях желчевыводящих путей, наследственном стоматоцитозе.
7. **Кодоциты** («хвостатые» эритроциты) появляются при гиперлипидемиях, болезнях печени; характерны для талассемии.
8. Фрагментированные эритроциты: **кератоциты** (повреждены в 1 месте) и **шизоциты** (повреждены в нескольких местах) появляются при механической травме эритроцитов (пороки сердца, искусственные клапаны, ДВС-синдром).



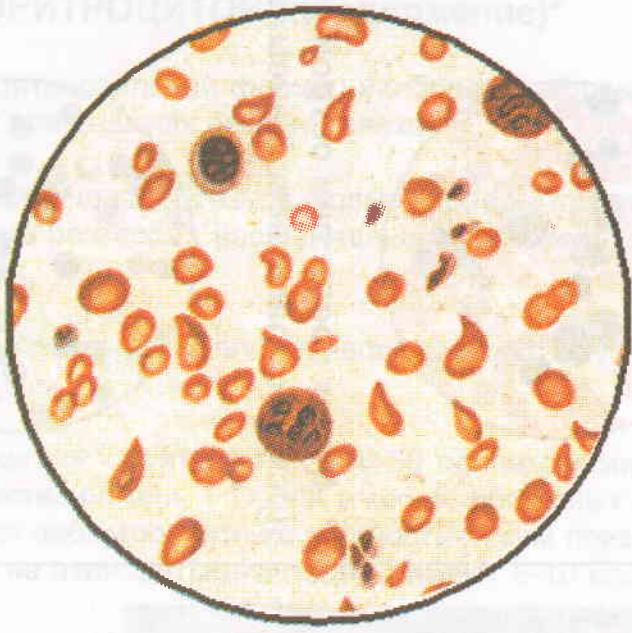
\* В.А. Войнов Атлас по патофизиологии: Учебное пособие. - М.: Медицинское информационное агентство, 2004. - 218 с.

# ОСТРЫЕ ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

$\downarrow$  Er на 1/4 – коппалс, шок  $\downarrow$  Er на 1/2 –

Гемодинамические признаки анемии (1–2 суток)		Морфологические признаки анемии (2–4 суток)	
I	Острая кровопотеря $\downarrow$ ОЦК → сигнал в СДЦ $\uparrow$ тонуса СДЦ → $\uparrow$ ТС → спазм периферических сосудов (бледность) $\downarrow$ CO сердца → $\uparrow$ ЧСС (тахиардия) $\uparrow$ скорости кровотока, мобилизация депонированной крови II	Восстановление ОЦК за счет тканевой жидкости ЭТ нарастает пойкилоцитоз АП $\uparrow$ Er-поеэз адекватный ретикулоцитоз ядерные патологические формы (про- и нормоциты всех видов) $\downarrow$ min резистентность Er (Цв. п. -N, ОП-N) гипоксия циркуляторная (ишемический вид) $\uparrow$ изнашиваемость Er	 Мазок крови при острой постгеморрагической анемии
III			 Суправитальная окраска ретикулоцитов

# ХРОНИЧЕСКИЕ ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ



1. Гемодинамические признаки отсутствуют, т.к.  
ССС успевает приспособиться к малым  
кровопотерям



тяжелая форма анемии



2. Адекватный ретикулоцитоз  
(норморегенераторная анемия)



легкий пойкилоцитоз, ЦП, ОП незначительно ↓,  
ПН – N



синдром ложной гипохромности

## ПРИЗНАКИ УСИЛЕННОГО РАСПАДА ЭРИТРОЦИТОВ

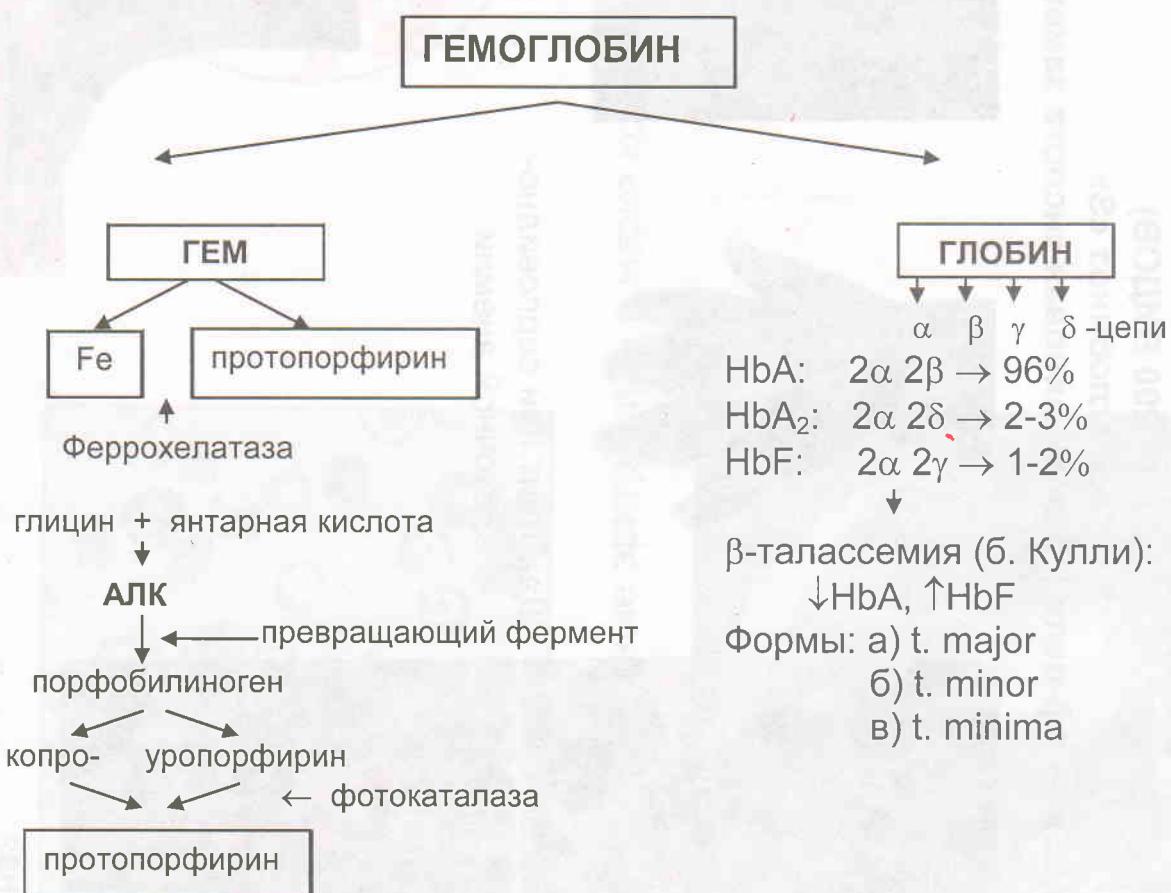
### ПРЯМЫЕ

Гемоглобинемия  
Гемоглобинурия  
Билирубинемия ( $\uparrow$  динамического Br)  
Билирубинурия  
Стеркобилинурия  
Желтуха

### КОСВЕННЫЕ

1. Резко выраженный пойкилоцитоз
2.  $\uparrow\uparrow$  max резистентности Er (пахидермия)

## МЕХАНИЗМЫ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



Ферментопатии:

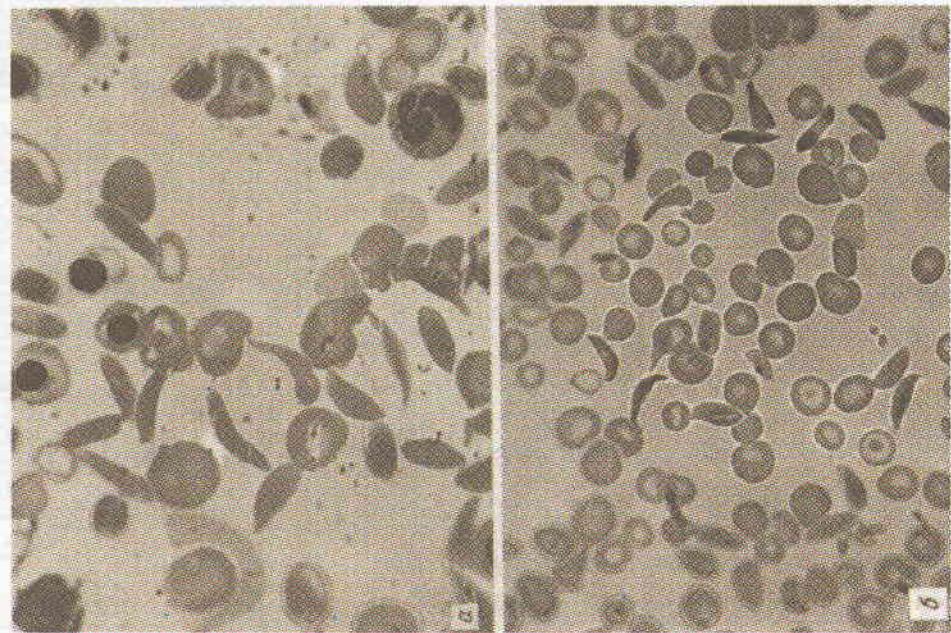
1. Острая перемежающаяся порфирия (гемолитическая + гипохромная анемия, парезы, параличи, боли в животе, полиневрит, галюцинаторный психоз)
2. Уропорфирия ( $\uparrow$  уропорфирин, фотодерматозы)
3. Южноафриканская форма порфирии
4. ( $\uparrow$  копро- и уропорфирин, фотодерматозы)

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ

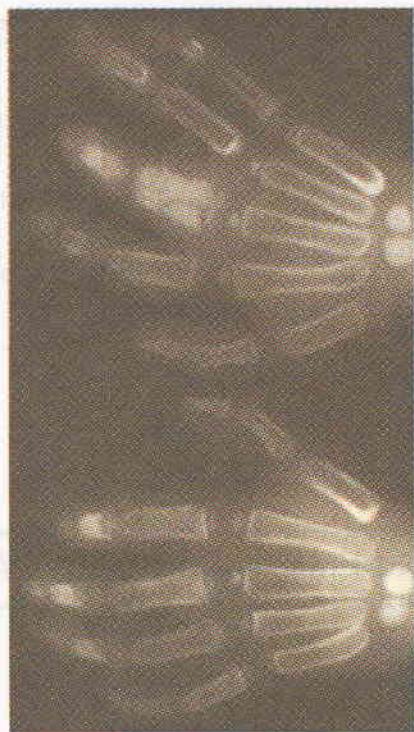
(> 200 ВИДОВ)

### Гемоглобиноз «S»

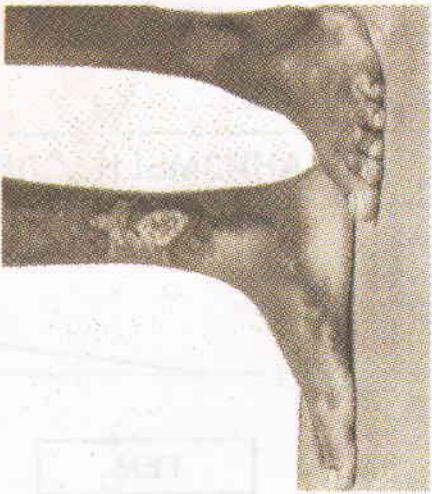
Hb «S» → в  $\beta$ -цепи Hb глутаминовая кислота заменена на валин



Дактилит при серповидно-клеточной анемии



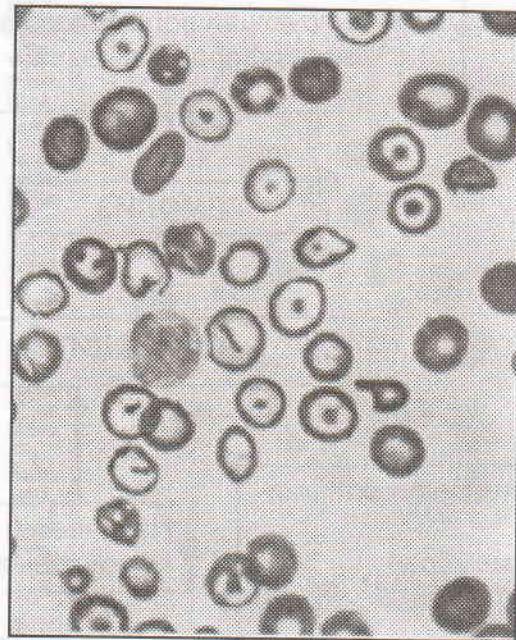
Аваскулярный некроз в фалангах III пальца правой кисти. Отек мягких тканей III пальца



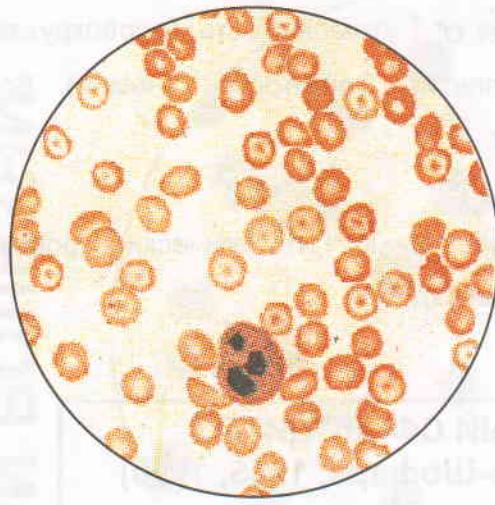
Язва голени при дрепаноталассемии

Серповидно-клеточная анемия

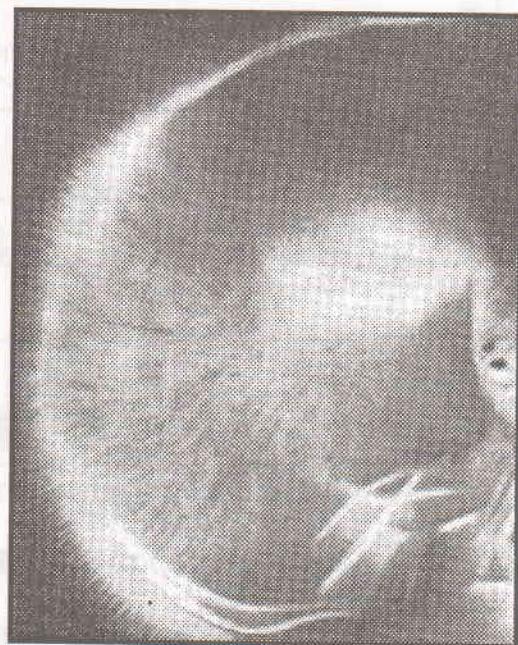
# $\beta$ -ТАЛАССЕМИЯ



Мишенивидные эритроциты в мазке крови при талассемии



Характерные изменения  
черепа при талассемии



НСГА



Наследуется по  
аутосомно-доминантному

**КЛИНИКА:** проявляется чаще в 3-15 лет, чаще ♂ ↑ утомляемость, головокружения и головные боли (гипоксия), ↓ аппетит, **бледность** (анемия), боли в животе, **желтуха, спленомегалия.**

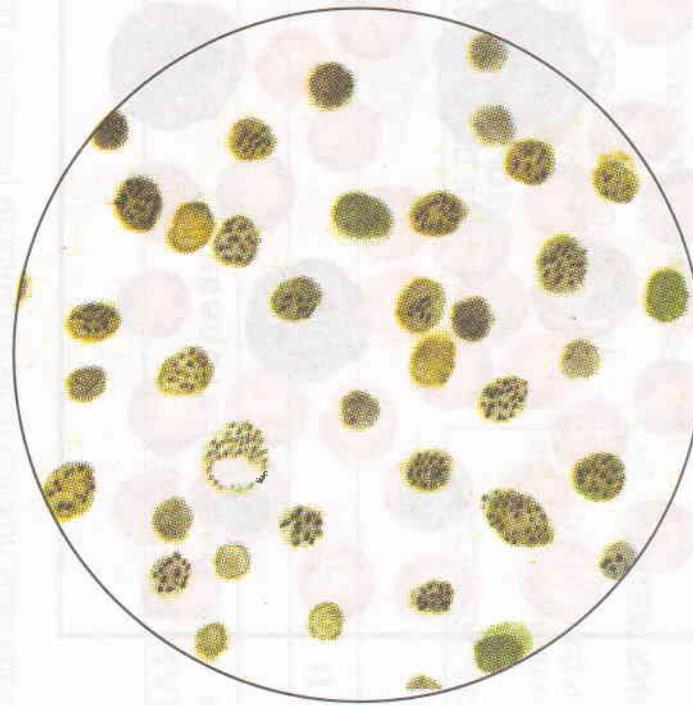
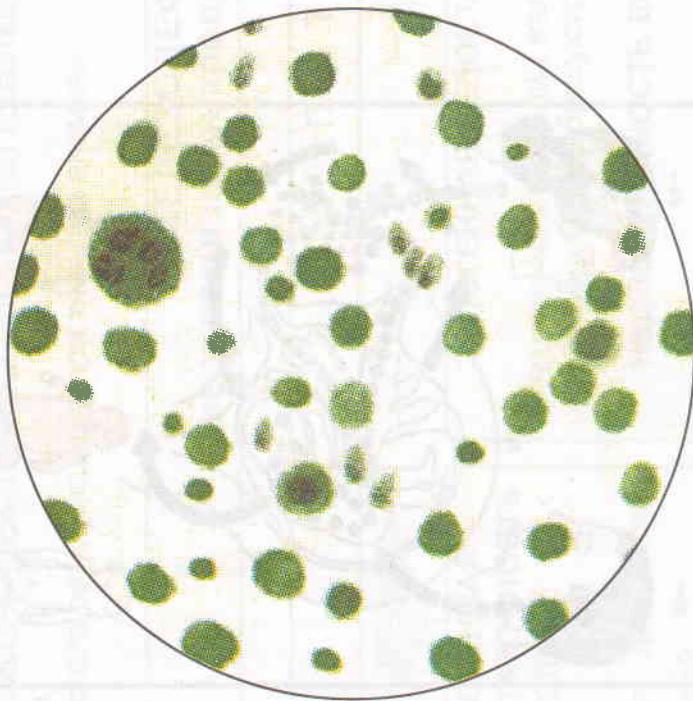
**ЛАБОРАТОРИЯ:** регенераторные и дегенераторные патологические формы Er, признаки (все) усиленного распада Er

### НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ (болезнь Минковского-Шофара, 1985, 1990)

**ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ** – в основе которой лежат наследственно-обусловленные структурные или функциональные изменения мембранных белков Er



# КАРТИНА КРОВИ ПРИ МИКРОСФЕРОЦИТАРНОЙ ФОРМЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ



Окраска по Романовскому – Гимза

Суправитальная окраска  
ретикулоцитов

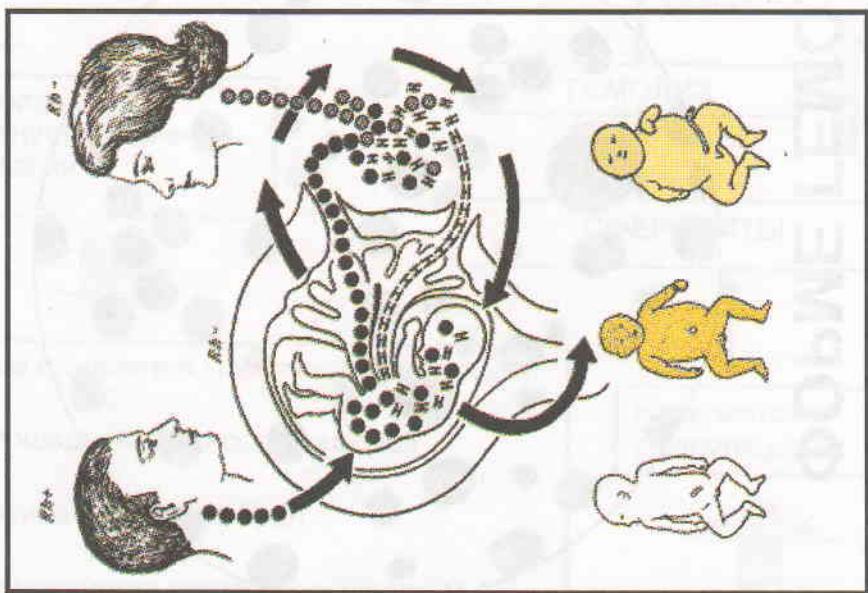
# ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

## ВРОЖДЕННЫЕ

(гемолитическая болезнь новорожденных Rh-конфликт)



Периферическая кровь при  
гемолитической болезни  
новорожденных по резус-фактору



анемическая желтушная отечная

## ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЭРИТРОПОЭЗА

1. УНИВЕРСАЛЬНЫЕ – несоответствие степени выраженности ретикулоцитоза тяжести анемии
2. ЧАСТНЫЕ:
  - синдром истинной гипохромности (снижены ЦП, ОП, ПН);
  - мегалобластический (эмбриональный) тип кроветворения с синдромом ложной гиперхромности (повышен ЦП, ОП, ПН снижен);
  - отсутствие ретикулоцитов при тяжелых анемиях.

## ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ (гипохромная, микроцитарная, гипорегенераторная)

### ПАТОГЕНЕЗ

#### ЭКЗОГЕННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ЖЕЛЕЗА:

##### ЖЕЛЕЗА:

1. Анемия недоношенных детей.
2. Алиментарная железодефицитная анемия младенцев (дети без прикорпма, длительное вскармливание одним грудным молоком).
3. ↑ потери Fe из организма (хронические малые кровопотери).
4. ↑ потери Fe при беременности, в период бурного роста ребенка (хлороз ранний и поздний).
5. ↓ 1-глобулинов крови (tbc, эндокринопатии) – ↓ транспорта Fe



#### ЭНДОГЕННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ЖЕЛЕЗА:

##### ЖЕЛЕЗА:

1. Нарушение ионизации железа при ахиллии, недостатке витамина С (не образуются феррин и ферритин)

#### НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВСАСЫВАНИЯ ЖЕЛЕЗА

1. Наследственный дефект фермента ФЕРРОХЕЛАТАЗЫ  
Fe не может встроиться в структуру гема  
↓ концентрация Hb и ↑ свободный протопорфирин в крови.
2. Наследственные мутации 1-глобулинов крови (транспортные белки)  
↓ невозможность агрегации с ионизированным железом.



## СИМПТОМЫ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

1. ВЫРАЖЕННАЯ ГИПОХРОМЕМИЯ ( $\downarrow \text{Hb}$ ) – тяжелая и тяжелейшая формы.
2. Умеренная или незначительная олигоцитемия.
3. Слабо выраженный ретикулоцитоз или его отсутствие (универсальный признак недостаточности Er-поэза) – гипорегенераторная анемия.
4. СИНДРОМ ИСТИННОЙ ГИПОХРОМНОСТИ

$\downarrow$  ЦП – гипохромия Er  
 $\downarrow$  ОП – микроцитоз Er  
 $\downarrow$  ПН – истинная гипохромемия –



Патологические формы Er

(ЧАСТНЫЙ ПРИЗНАК НЕДОСТАТОЧНОСТИ Er-ПОЭЗА)

## АНЕМИЯ ОТ НЕДОСТАТКА АНТИАНЕМИЧЕСКОГО ФАКТОРА

(гиперхромная, мегалоцитарная, гипорегенераторная «пернициозная» анемия)

1855 г. – Аддисон выделил «злокачественное малокровие» как самостоятельную болезнь  
1868 г. – Бирмер описал подробную клинико-анатомическую характеристику



### БОЛЕЗНЬ АДДИСОНА-БИРМЕРА

1926 г. – Майнот и Мерфи вылечили (впервые!) больных пернициозной анемией сырой печенью



$\uparrow\uparrow$  КОЛИЧЕСТВО РЕТИКУЛОЦИТОВ,  
ВОССТАНОВИЛОСЬ НОРМОБЛАСТИЧЕСКОЕ КРОВЕТВОРЕНИЕ

1929 г. – Кастрл добился того же, давая больным пернициозной анемией сырое бычье мясо, обработанное желудочным соком здорового человека.



### АНТИАНЕМИЧЕСКОЕ ВЕЩЕСТВО

#### ВНЕШНИЙ ФАКТОР

Гласс и соавт.  
(соврем.  
иссл-ния)

#### ВНУТРЕННИЙ ФАКТОР

ВИТАМИН В<sub>12</sub>  
И ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА

ГАСТРОМУКОПРОТЕИН

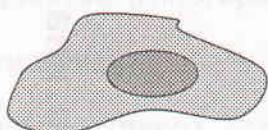
ПРОТЕИНЦИАНКОБОЛАМИН (в печени)

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ «ПЕРНИЦИОЗНЫХ» АНЕМИЙ

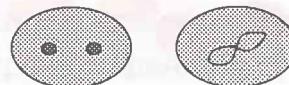
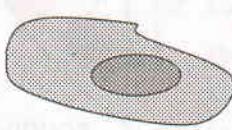
1. НУТРИТИВНАЯ (алиментарная) – при белковом голодании, вегетарианской диете, кормлении концентратами.
2. АГАСТРАЛЬНАЯ.
3. ЭНТЕРАЛЬНАЯ (нарушение всасывания витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты);
4. ПАРАЗИТАРНАЯ (широкий лентец).
5. ГЕНУИННАЯ (врожденная) – неизвестной этиологии и др.

### ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА:

1. Недостаточный ретикулоцитоз.
2. Мегалобластический тип кроветворения:
  - а) анаплазия;
  - б) ранняя гемоглобинизация фетальным гемоглобином:



$d = 12-25 \mu$



$d = 10-12 \mu$   
 $V=160 \mu^3$

3. Анизоцитоз с макроцитозом.
4. Ложная гиперхромность:

ЦП > 1,0
ОП > 1,0
ПН < 1,0
5. Все признаки усиленного распада Er (прямые и косвенные).

## КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ АНЕМИИ ОТ НЕДОСТАТОЧНОСТИ АНТИАНЕМИЧЕСКОГО ФАКТОРА

1. Гематологический.
2. Гастроэнтерологический.
3. Неврологический.

### ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ

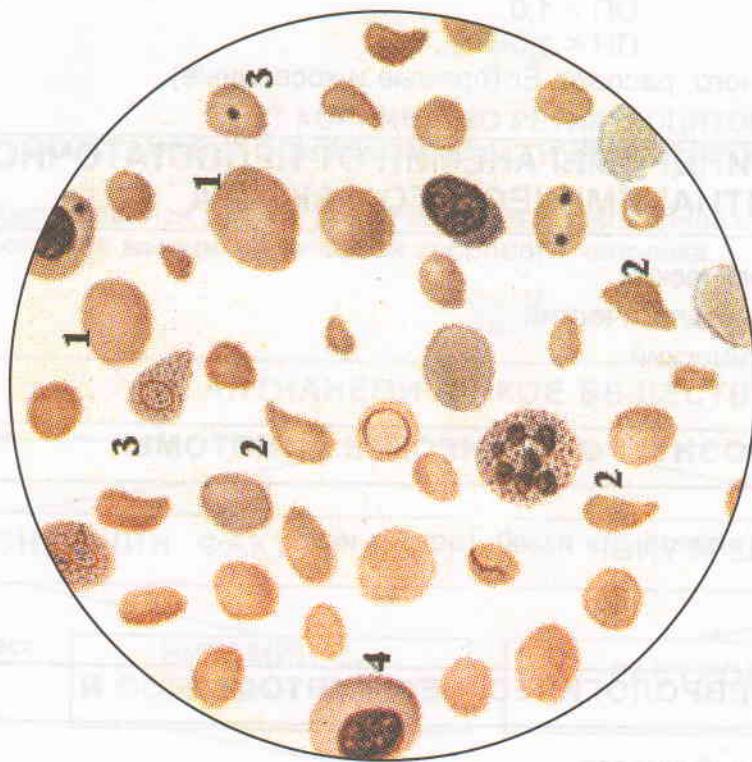
1. Глоссит («клаковый» язык), гастрит и др.
2. Энтерит.
3. Колит.

### НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ

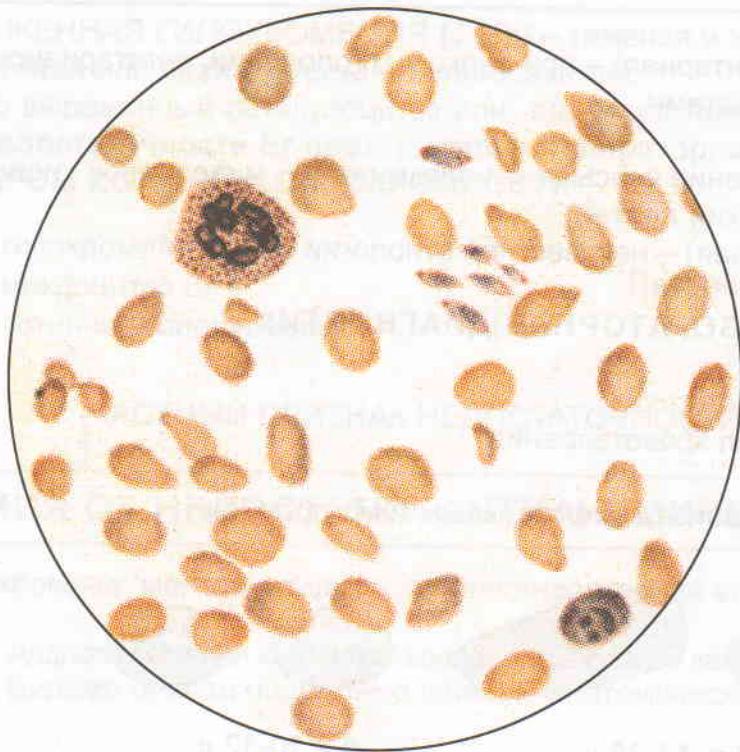
Фуникулярный миэлоз

- шаткость походки
- спастический нижний парапарез
- парестезии

## АНЕМИЯ ОТ НЕДОСТАТКА АНТИАНЕМИЧЕСКОГО ФАКТОРА



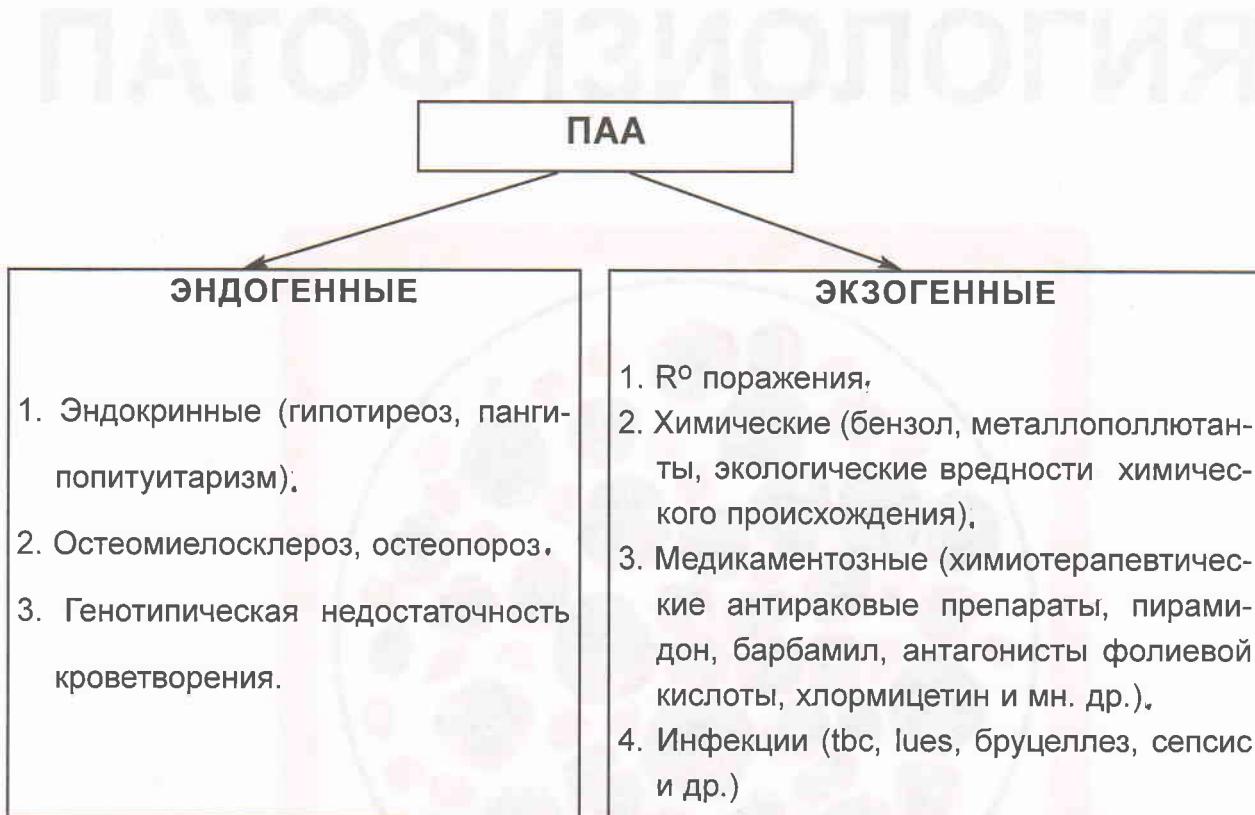
Картина крови при тяжелом рецидиве  
1 – мегалобlastы, 2 – пойкилоциты,  
3 – эритроциты с остатками ядра,  
4 – эритробласт



Картина крови в стадии ремиссии

## АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

1. Врожденные, неизвестной этиологии («генуинные»).
2. Приобретенные, обычно установленной этиологии (ПАА)



Для этой анемии характерно глубокое поражение кроветворения на уровне стволовых клеток, вплоть до **АПЛАЗИИ (АТРОФИИ) КОСТНОГО МОЗГА**.

1. ↓↓↓ Er – **ТЯЖЕЛЕЙШАЯ ЭРИТРОЦИТАРНАЯ ОЛИГОЦИТЕМИЯ**,
2. ↓↓↓ Hb – **ПРОПОРЦИОНАЛЬНАЯ ГИПОХРОМЕМИЯ**.
3. **РЕТИКУЛОЦИТОВ НЕТ**,
4. **ПАНМИЕЛОФТИЗ** (相伴的),
5. Показатели крови – N, признаки гемолиза отсутствуют.



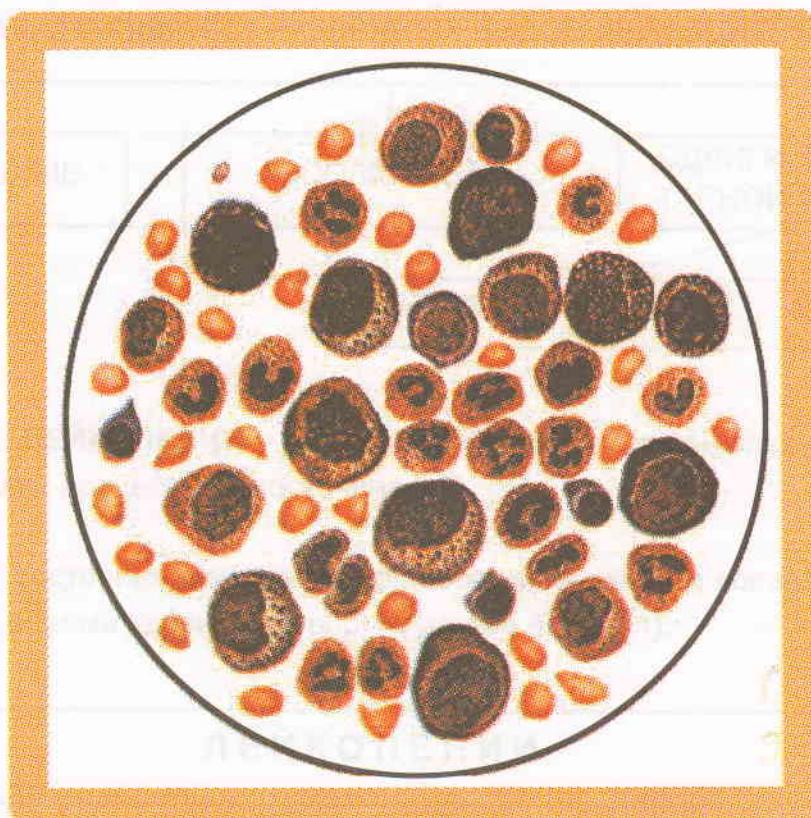
**НОРМОЦИТАРНАЯ, НОРМОХРОМНАЯ, АРЕГЕНЕРАТОРНАЯ  
АНЕМИЯ**

## ТИПОВЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В СИСТЕМЕ ЛЕЙКОЦИТОВ

ОГРДОНІЧНІ ХАРАКТЕРИСТИКИ ЛЕЙКОЦИТОВ  
В РОДИНІ ТА БІОМЕДІАКОДІ

ІЗМЕНЕННЯ У БІОЛОГІЧСЬКИХ ПРОСТАНОВКАХ ЛЕЙКОЦИТОВ

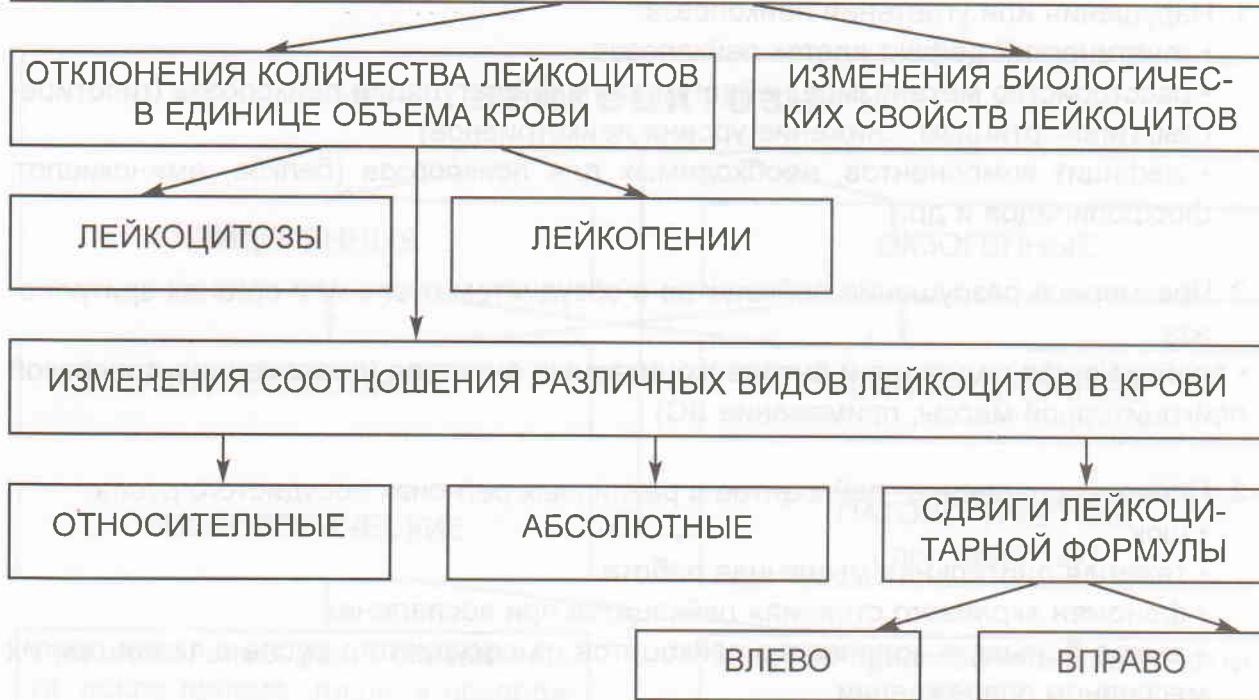
# ПАТОФІЗИОЛОГІЯ



## БЕЛОЙ КРОВИ

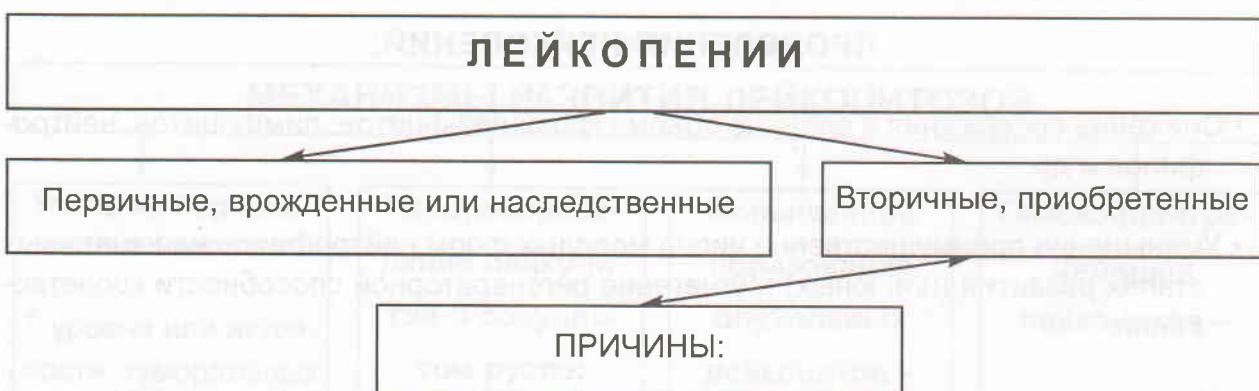
- Мікрофізичні розриви.
- ЛС (суміш сінкої, ванадіюти, димарбі, піночіл) провокують лімфатичні вр.
- СОСТІВІ зупинки від аутоміосем, гіперактивні та фізичні враження
- ТМЛ, перелом, фракт, складка та ін.
- Протупротеїн фібропоз, гострій ліхорадка
- Від'єднані хроматичні структури відсутні у біородіні та біохімічні відмінності

## ТИПОВЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В СИСТЕМЕ ЛЕЙКОЦИТОВ



**ЛЕЙКОЦИТОЗЫ, ЛЕЙКОПЕНИИ** – реакции, развивающиеся при различных болезнях, патологических процессах и состояниях.

**ЛЕЙКОПЕНИИ** – состояния, характеризующиеся уменьшением количества лейкоцитов в единице объема крови ниже нормы (менее  $4 \cdot 10^9 /л$ ).



- ионизирующая радиация
- ЛС (сульфамиды, барбитураты, диакарб, левамизол, противоопухолевые антибиотики и др.)
- болезни аутоиммунной атоаггрессии, генерализованные инфекции (брюшной тиф, паратиф, грипп, гепатиты и др.)
- отравление бензолом, токсинами злаков
- в период максимальной солнечной активности у здоровых людей – «безопасная лейкопения»

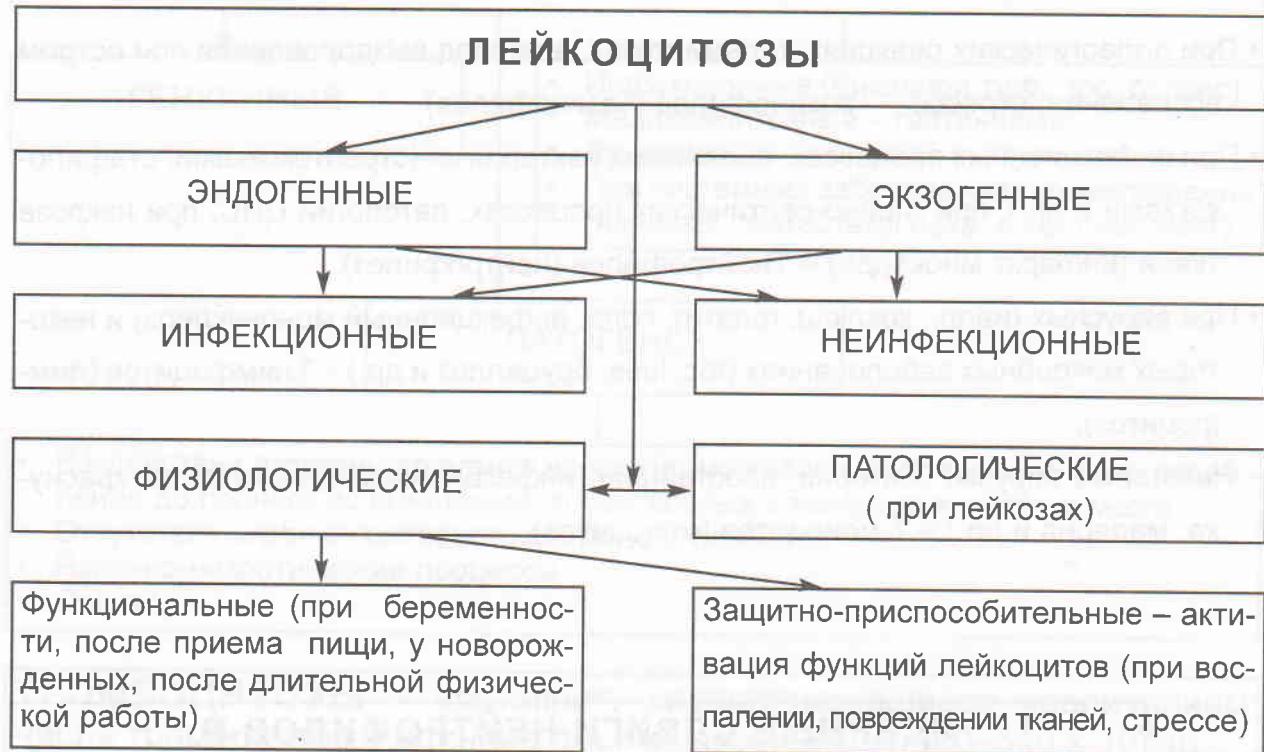
## МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ ЛЕЙКОПЕНИИ:

1. Нарушения или угнетения лейкопоэза:
  - генетический дефект клеток лейкопоэза
  - расстройство механизмов нейрогуморальной регуляции лейкотриенов (гипотиреозы, гипокортицизм, снижение уровня лейкотриенов)
  - дефицит компонентов, необходимых для лейкотриенов (белков, аминокислот, фосфолипидов и др.)
2. Чрезмерное разрушение лейкоцитов в сосудистом русле или органах эритропоэза:
  - проникающая радиация и антилейкоцитарные антитела (переливание донорской лейкоцитарной массы, применение ЛС)
3. Перераспределение лейкоцитов в различных регионах сосудистого русла:
  - шок
  - тяжелая длительная мышечная работа
  - феномен «краевого стояния» лейкоцитов при воспалении
  - выход большого количества лейкоцитов из сосудистого русла в ткани при их массивном повреждении
  - пищеварительная лейкопения
4. Повышенная потеря лейкоцитов (кровопотеря, плазморрагии, хронические гнойные процессы).
5. Гемодилюционная лейкопения (трансфузия большого объема жидкостей – плазмы, плазмозаменителей и т.д.).

## ПРОЯВЛЕНИЯ ЛЕЙКОПЕНИЙ:

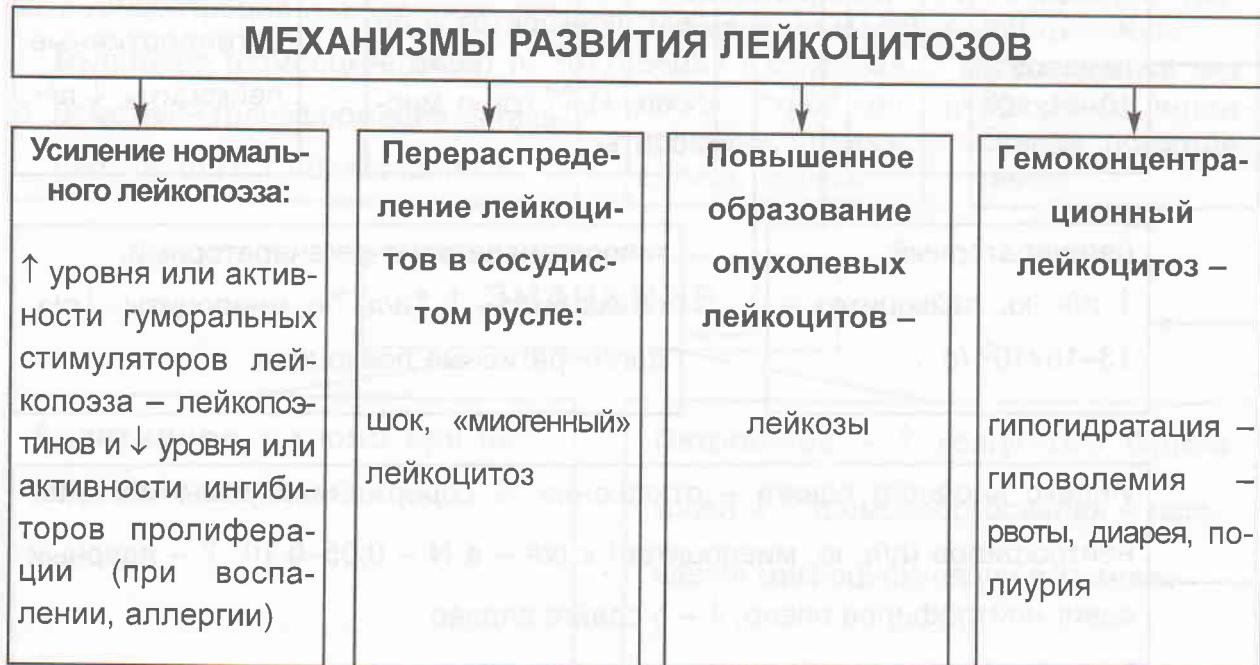
- Снижение содержания в единице объема крови лейкоцитов: лимфоцитов, нейтрофилов и др.
- Уменьшение преимущественно числа молодых форм нейтрофилов на начальных этапах развития (п/я, юных) – угнетение регенераторной способности кроветворения.
- Увеличение числа молодых форм нейтрофилов (сдвиг влево) при прекращении действия этиологического фактора – признак активации лейкотриенов.
- Признаки дегенерации лейкоцитов, чаще нейтрофилов и моноцитов (пойкилоцитоз, анизоцитоз, кариорексис):
  - 1) уменьшение числа дегенеративных форм с уменьшением числа с/я и уменьшением увеличением п/я и юных – дегенеративный ядерный сдвиг влево;
  - 2) увеличение с/я с признаками дегенеративных изменений без увеличения п/я – дегенеративный сдвиг вправо.

**ЛЕЙКОЦИТОЗЫ** – состояния, характеризующиеся увеличением числа лейкоцитов в единице объема крови выше нормы (более  $9 \cdot 10^9 / \text{л}$ ).



### ПРИЧИНЫ ЛЕЙКОЦИТОЗОВ:

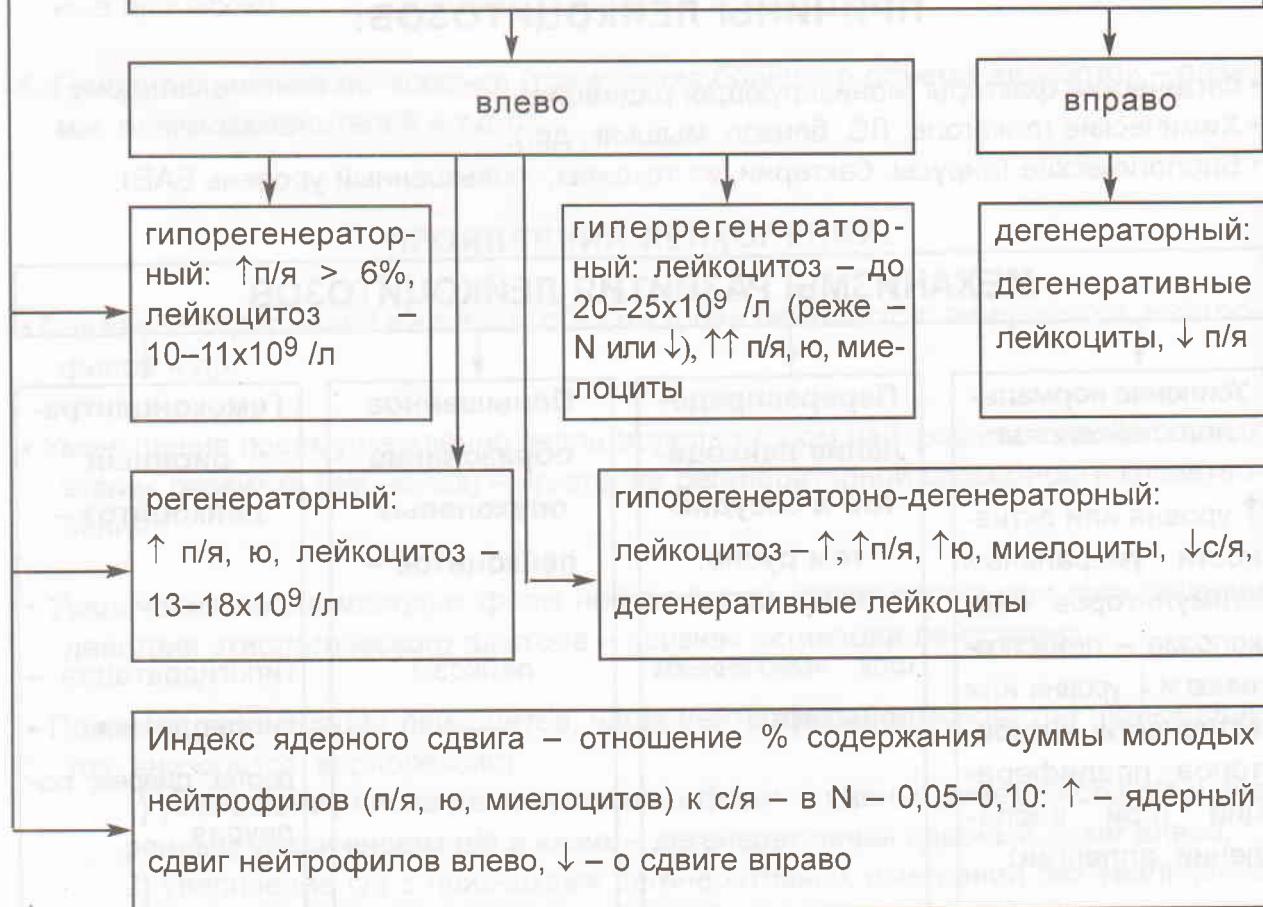
- Физические факторы (ионизирующая радиация).
- Химические (алкоголь, ЛС, бензол, мышьяк, др.).
- Биологические (вирусы, бактерии, их токсины, повышенный уровень БАВ).



## ПРОЯВЛЕНИЯ ЛЕЙКОЦИТОЗОВ (в периферической крови)

- При аллергических реакциях, гельминтозах, в период выздоровления при остром воспалении, стрессе – ↑ эозинофилов (эозинофилия).
- При инфекционных процессах, вызванных бактериями (стrepтококками, стафилококками и др.), при гноино-септических процессах, патологии ЦНС, при некрозе ткани (инфаркт миокарда) – ↑ нейтрофилов (нейтрофилез).
- При вирусных (напр., коклюш, гепатит, оспа, инфекционный мононуклеоз) и некоторых микробных заболеваниях (tbc, lues, бруцеллез и др.) – ↑ лимфоцитов (лимфоцитоз).
- Некоторые вирусы, бактерии, простейшие (инфекционный мононуклеоз, краснуха, малярия и др.) – ↑ моноцитов (моноцитоз).

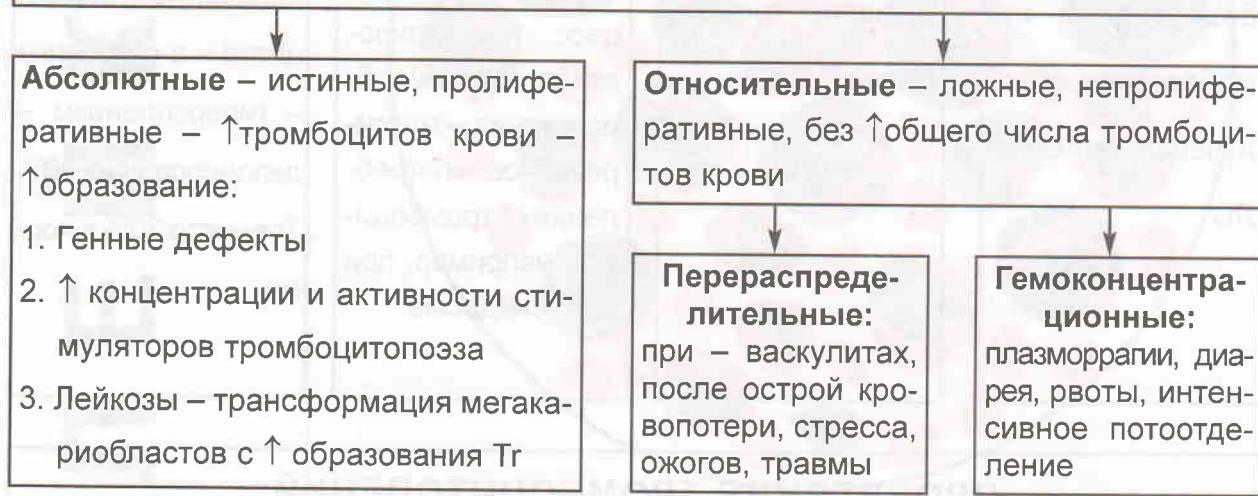
### ЯДЕРНЫЕ СДВИГИ НЕЙТРОФИЛОВ В ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЕ



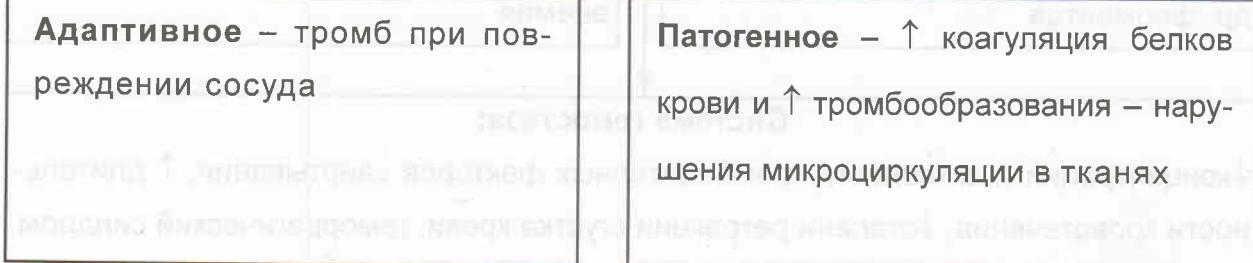
**АГРАНУЛОЦИТОЗ** – отсутствие или значительное снижение абсолютного числа всех видов зернистых лейкоцитов – гранулоцитов, сочетающееся с лейкопенией



**ТРОМБОЦИТОЗЫ** – состояния, характеризующиеся увеличением числа тромбоцитов в единице объема крови выше  $320\text{--}340 \times 10^9 / \text{л}$



### ЗНАЧЕНИЕ

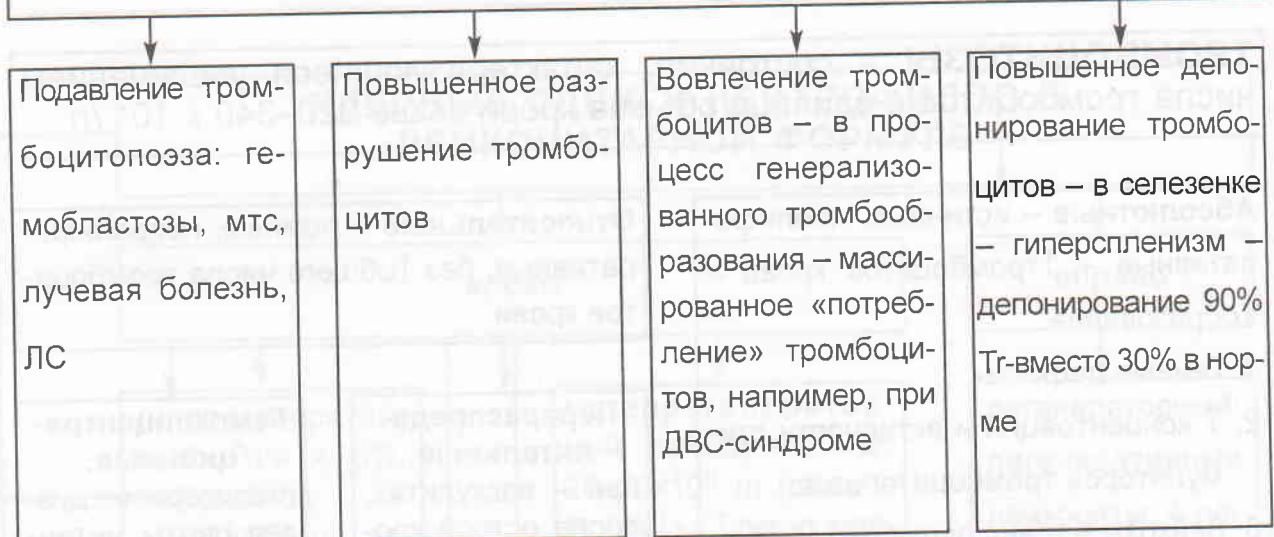


**ТРОМБОЦИТОПЕНИИ** – состояния, характеризующиеся ↓ количества тромбоцитов в единице объема крови ниже нормы, менее  $180-150 \cdot 10^9 / \text{л}$

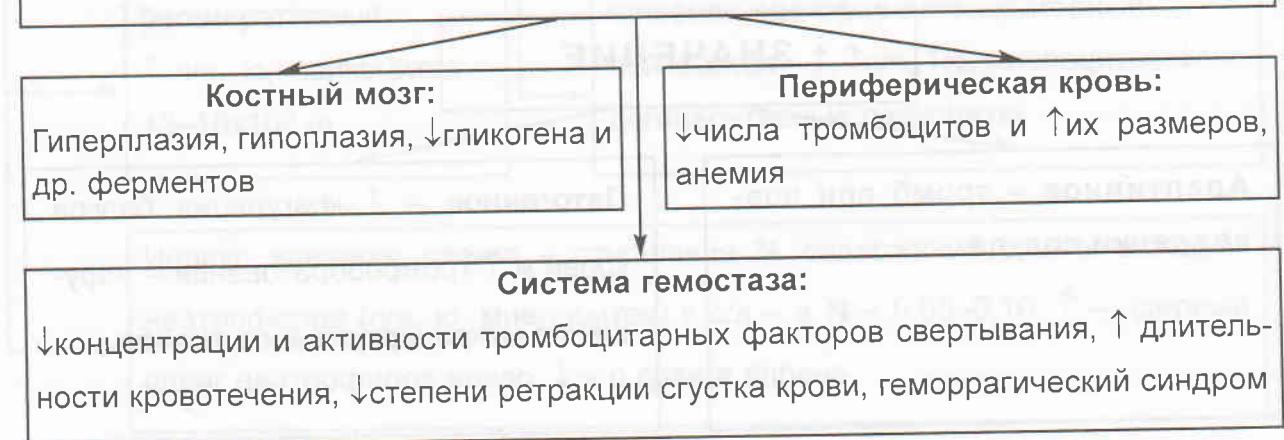
### ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

- Аллергическая
- Трансмиссионная (у новорожденных)
- Патология тромбоцитопоэза: неэффективный тромбоцитопоэз – дефицит витамина В<sub>12</sub>, ЛС (химиотерапия, диуретики)
- Сplenomegалия
- ↑ разрушение на периферии (тромбоцитопеническая пурпуря)

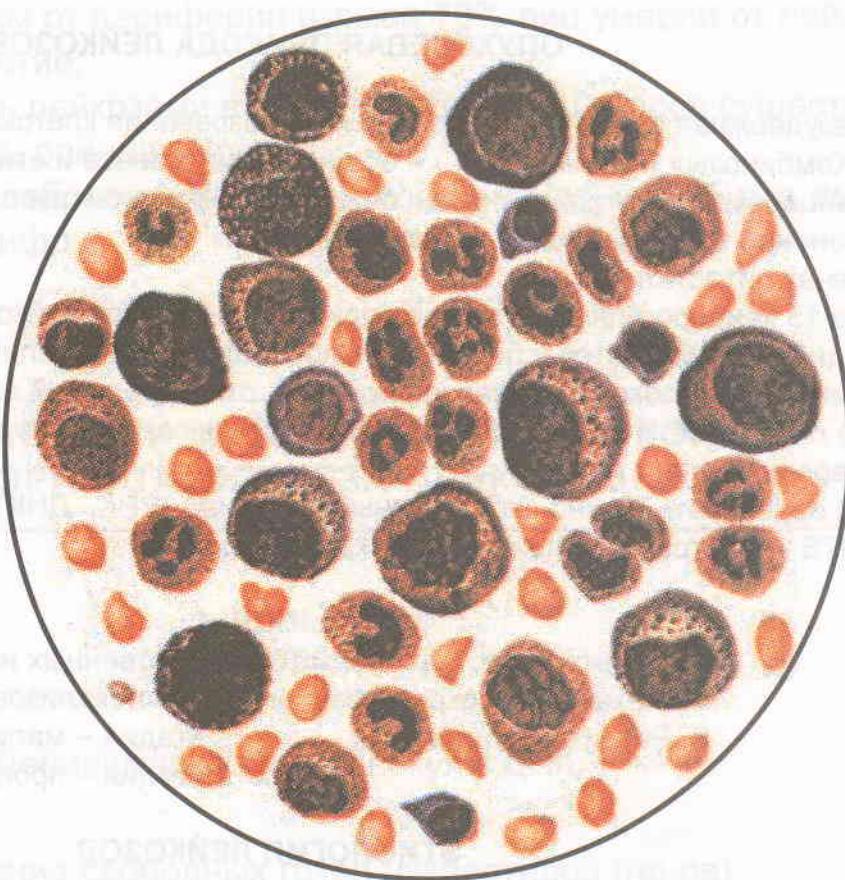
### ОСНОВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ



### ПРОЯВЛЕНИЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ



# ЛЕЙКОЗЫ



Азиз Томонин спасал Бирбета  
Гюнебитини геноз тәрбиятим мүнисем (е  
Азиз) күнелендір жынысқағаныншылда менинден (е

«Сабактарда» көбей Дінін сәнсетін тәрбиятшесіннің с  
мәдениеттегі шарында орнедін шылдың анықтама  
жынысқағаныншылда менинден (е

Зәкен астаптың тәрбиятшесінде ғана жынысқағаныншылда менинден (е

# **ЛЕЙКОЗ (Leucosis) – системное поражение кроветворного аппарата, в основе которого лежит злокачественная гиперплазия (ЗГ).**

Крюков А.Н., Давыдовский И.В.

## **Признаки ЗГ:**

1. Резкое преобладание пролиферативных процессов над процессами нормальной дифференциации клеток (бездуржное деление).
2. Образование малодифференцированных патологических лейкоцитов (анаплазированных) – омоложение ткани.
3. Необратимость патологического процесса.

## **ОПУХОЛЕВАЯ ПРИРОДА ЛЕЙКОЗОВ**

1. Безудержная гиперплазия с задержкой созревания клеток.
2. «Комбинозы» (Аринкин М.И.) – общность патогенеза и этиологии.
3. Канцерогены (метилхолантрен, бензпирен, продукты группы бензола и др.) при изменении ворот введения и доз лейкозогены.
4. Лечат цитостатиками.
5. Из 15 канцерогенных штаммов вирусов 8 вызывают лейкоз.
6. Однотипно меняется у больных обмен веществ: метаболический ацидоз, повышение ↑ ВО, дезоксидативная карбонурия, отрицательный азотистый баланс.
7. а) лейкозные клетки выдерживают до 15 пассажей на питательных средах, легко перевиваются;  
б) перевивать можно субклеточный материал (РНК, ДНК).
8. MTS – (экстрамедуллярные очаги кроветворения).

## **ВЫВОДЫ:**

- А. Лейкоз – частная форма злокачественных новообразований.
- Б. Механизм злокачественного роста локализован в клетке.
- В. Развитие стадийное:  
1 стадия – малигнизации;  
2 стадия – прогрессии.

## **ЭТИОЛОГИЯ ЛЕЙКОЗОВ**

### **1. ТЕОРИЯ ЛУЧЕВОГО ЛЕЙКОМОГЕНЕЗА**

- а) механизм «мишеней»;
- б) механизм образования вторичных соединений ( $H_2O_2$ ).

### **2. ХИМИЧЕСКАЯ ТЕОРИЯ**

Экзогенные: циклические углеводороды .

Эндогенные: продукты нарушенного обмена триптофана, холестерина, индола, кортикостероидов и витаминов.

### **3. НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТЕОРИЯ**

### **4. ВИРУСНАЯ ТЕОРИЯ и др.**

## **В пользу теории ЛУЧЕВОГО ЛЕЙКОМОГЕНЕЗА говорят данные статистики по заболеваемости лейкозом.**

1. Лица, работающие в R<sup>0</sup>-промышленности, болеют лейкозами в 5 раз чаще.
2. Врачи-рентгенологи – в 8–16 раз чаще.
3. R<sup>0</sup>-терапия различных заболеваний ↑ риск в 10–20 раз.
4. Если мать лечилась R<sup>0</sup>-терапией, риск заболеть лейкозом у ее детей выше в 5–10 раз.
5. Хиросима, Нагасаки:
  - а) в радиусе 200 км от периферии взрыва 70% лиц умерли от лейкоза в первое десятилетие;
  - б) заболеваемость лейкозами в окрестностях этих городов существенно выше, чем в др. районах Японии;
  - в) после взрывов заболеваемость лейкозами в Японии в 5 раз выше среднемировых цифр.

## **МУТАЦИОННЫЙ МЕХАНИЗМ ХИМИЧЕСКОЙ ТЕОРИИ ПАТОГЕНЕЗА ЛЕЙКОЗОВ**

Канцероген



Деполимеризация молекулы ДНК



Образование свободных групп нуклеотидов (генов)



Рекомбинация генов



«Самосборка» новой ДНК с новыми свойствами



Возникновение способности к безудержному росту клеток –

**Злокачественная гиперплазия**

## НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТЕОРИЯ ЛЕЙКОЗОВ

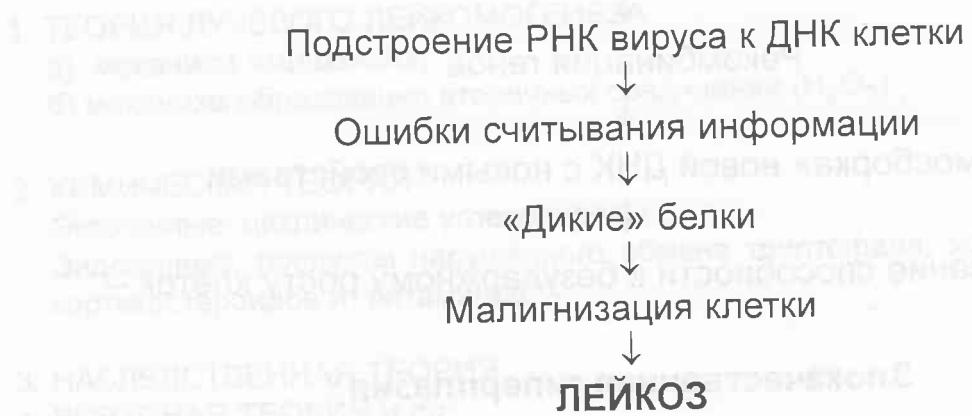
Аргументы в пользу этой теории:

1. Описаны семейные формы лейкозов, пенетрантность и экспрессивность которых нарастают в последующих поколениях.
2. Высокая конкордантность по лейкозу у ОБ – 45% и низкая у ДБ – 12–14%.
3. Больные с регулярной трисомией по 21 хромосоме (47:21,21,21 – б-нь Дауна) в 20 раз чаще болеют лейкозами, чем лица без хромосомных аномалий.
4. Филадельфийская хромосома (Ph) → делеция 21-1 пары.

## ВИРУСНАЯ ТЕОРИЯ ЛЕЙКОЗОГЕНЕЗА

РНК-содержащие вирусы присутствуют в организме постоянно, вне болезни; активируются при наличии лейкозотропного фона (эстрогенного, триптофанового, индолового и др.)

Активированный РНК-вирус впрыскивает свою РНК  
в стволовые клетки хозяина



## КЛАССИФИКАЦИЯ ЛЕЙКОЗОВ

**По картине периферической крови:**

- 1) миэлоз (миэлобласты, промиелоциты);
- 2) лимфаденоз (лимфобласты, пролимфоциты);
- 3) ретикулоэндотелиоз (моноblastы, промоноциты).

**По количеству лейкоцитов в единице объема крови:**

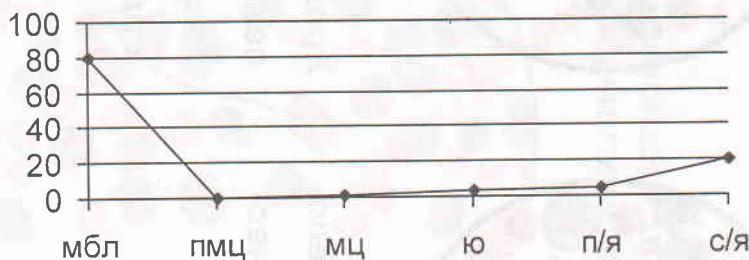
- 1) лейкемический (100 тыс. и более);
- 2) сублейкемический (от 10 до 100 тыс.);
- 3) алейкемический (10 тыс. и менее);
- 4) алейкия (менее 3 тыс.).

**По клиническому течению:**

- 1) острый;
- 2) хронический.

**Признаки острого лейкоза:**

- 1) бластных форм более 50%;
- 2) лейкемический провал;



- 3) апластическая анемия;
- 4) тромбоцитопения.

## ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЛЕЙКОЗОВ

1. Гистохимическая реакция с бензидином на оксидазу и пероксидазу (+ в бластах при миелозе).
2. Гистохимическая реакция с суданом на гликоген (+ при лимфаденозе).
3. «Висячая капля» моноblastы подвижны (+ при ретикулоэндотелиозе).

## ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ СМЕРТИ ОТ ЛЕЙКОЗОВ

1. Массивные кровотечения и кровоизлияния (повреждение сосудистой стенки, свертывания крови).
2. Тромбоэмболии на фоне гипокоагуляции – «ДВС-синдром».
3. Тяжелые инфекционные процессы (иммунитета).
4. Кахексия.
5. Тяжелая анемия, чаще гипопластическая или в сочетании с железодефицитной.

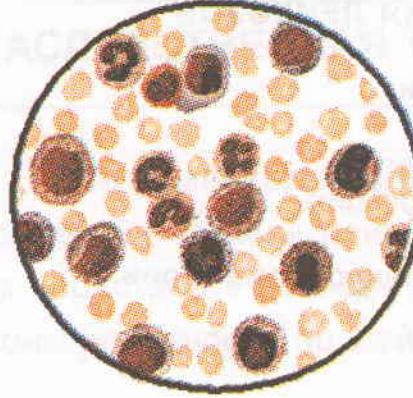
# МИЭЛЗ



**Острый миэлоз  
алейкемический. Пе-  
роксидазная реак-  
ция**



**Хронический миело-  
лейкоз лейкеми-  
ческий**

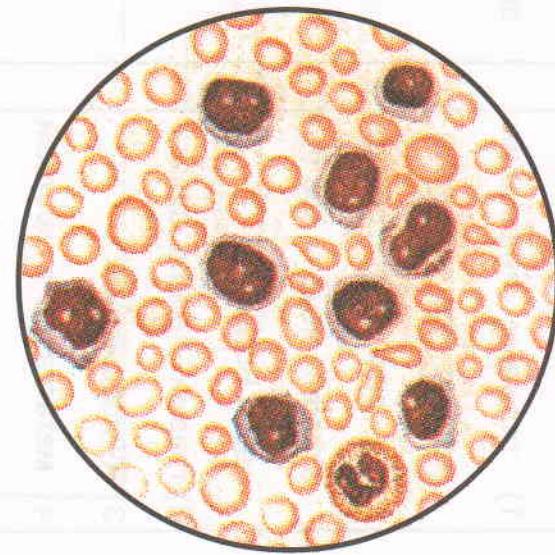


**Хронический миело-  
лейкоз сублейкеми-  
ческий с большим  
содержанием про-  
миелоцитов**

**Хронический миело-  
лейкоз сублейкеми-  
ческий. Преоблада-  
ют базофильные и  
нейтрофильные ми-  
елоциты**

*И.А.Кассирский, Г.А.Алексеев. Клиническая гематология, 1970 г.*

# ЛИМФАДЕНОЗ, РЕТИКУЛОЭНДОТЕЛИОЗ



Острый лимфолейкоз

(пунктат костного мозга)



Хронический лимфолейкоз  
(пунктат костного мозга)



Острый  
ретикулоэндотелиоз

И.А.Кассирский, Г.А.Алексеев Клиническая гематология, 1970 г.

## ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

Реактивные состояния. Им сопутствуют

анэозинофилия

лимфоцитопения

### МИЕЛОИДНЫЙ ТИП

Могут развиваться при:

- 1) тяжелых инфекциях (сепсис, тbc, скарлатина, дифтерия, острая атрофия печени при болезни Боткина);
- 2) травмах черепа, шоке;
- 3) R<sup>o</sup>-поражениях;
- 4) метастазах в костный мозг.

### АГРАНУЛОЦИТОЗ

+  
апластическая анемия

- +  
тромбоцитопения



### ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ

(Болезнь Филатова)

Вызывает специфический ретикулопроточный вирус. В картинах крови атипичные мононуклеары «лимфомоноциты» двух типов:

- а) **лимфоцитоподобные** (d 10–15 м, широкая, слегка базофильная цитоплазма, хроматин в ядре в виде бляшек);
- б) **моноцитоподобные** (d 15–25 м, полиморфное губчатое ядро, широкая цитоплазма).

### ПАНМИЕЛОФТИЗ

### ИНФЕКЦИОННЫЙ ЛИМФОЦИТОЗ

Лимфоцитопения

Может сопровождать краснуху, коклюш, ветряную осипу, скарлатину.

Картина периферической крови очень похожа на лимфолейкоз, но: отсутствует тромбоцитопения, анемия легкая, пластранформация в норме.

# АГРАНУЛОЦИТОЗ

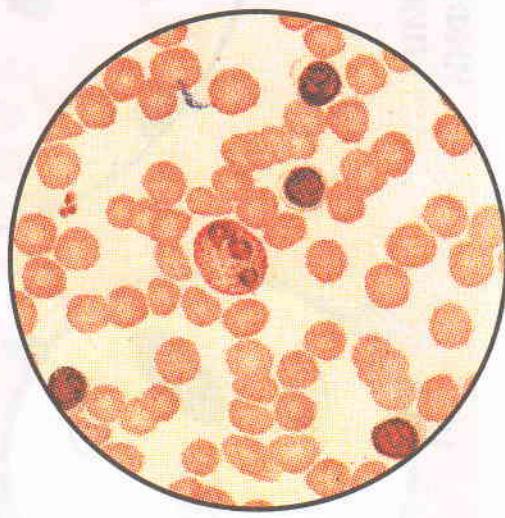
**АГРАНУЛОЦИТОЗ – отсутствие или значительное снижение абсолютного числа всех видов зернистых лейкоцитов – гранулоцитов, сочетающееся с лейкопенией**

## ГЕНУИННЫЕ

- Инфекционные (брюшной тиф, тbc, сепсис)
- Медикаментозные – гаптеновые
- Лучевые
- При системных заболеваниях кроветворения (лейкозы, метастазы рака в костный мозг)

## ПАТОГЕНЕЗ

- Воздействие патогенного агента на костно-мозговое кроветворение и его ослабление до полного исчезновения кроветворных элементов в костном мозге
- Отсутствие «гранулоцитарного защитного барьера»
- Язвенно-некротические процессы

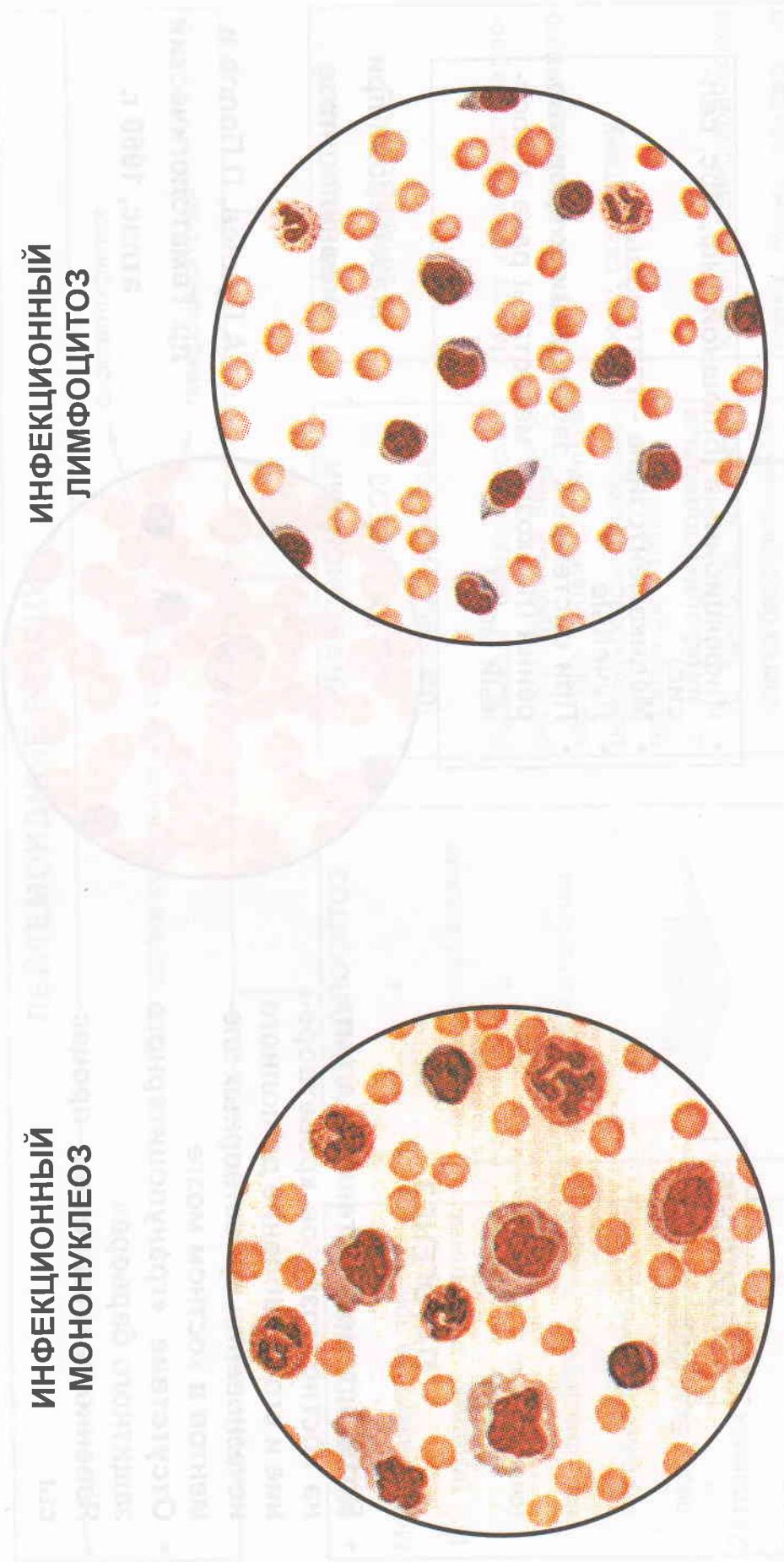


Мазок крови при  
агранулоцитозе

А.Пухлев, П.Попов и  
др. Гематологический  
атлас, 1960 г.

## ИНФЕКЦИОННЫЙ МОНОНУКЛЕОЗ

## ИНФЕКЦИОННЫЙ ЛИМФОЦИТОЗ

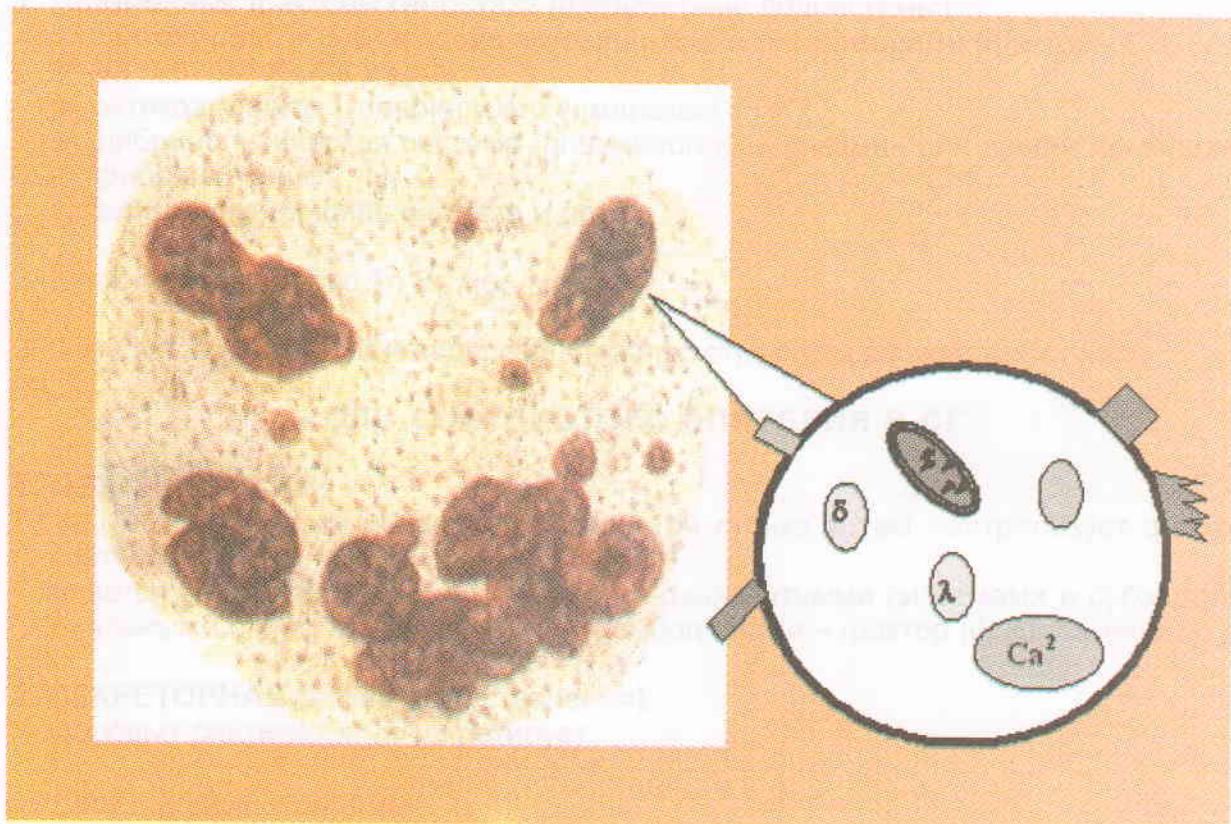


И.А.Кассирский, Г.А.Алексеев. Клиническая гематология, 1970 г.

## ПАТОФИЗИОЛОГИЯ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА (СГ)

(греч. гема – кровь, эстаз – остановка, прекращение)

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ



# СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

## **ПАТОФИЗИОЛОГИЯ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА (СГ)** (греч. haema – кровь, stasis – остановка)

СГ – эволюционно сформированная биологическая система, обеспечивающая:

- сохранение жидкого состояния крови;
- предупреждение и остановку кровотечений.

Таким образом, СГ сохраняет гомеостаз и обеспечивает эффективную адаптацию организма в условиях здоровья, болезни и экстремальных ситуаций.

### **ФУНКЦИОНАЛЬНО-СТРУКТУРНЫЕ БЛОКИ СГ**

1. Плазменные факторы гемостаза (ферментные подсистемы):
  - а) проокоагулянты (ПК) с предшественниками и ингибиторами (факторы I, II, IV-V, VI-VII, VIII, IX, X, XIII и др.);
  - б) антикоагулянты (гепарин и его комплексы с ПК);
  - в) фибринолитическая система (плазминоген → плазмин или профибринолизин → фибринолизин);
  - г) каликреинкининовая система и др.
2. Клеточные факторы: Tr, Er, Lc.
3. Сосудистый эпителий и подэпителиальные структуры сосудистой стенки.

### **РОЛЬ СОСУДИСТОГО ЭПИТЕЛИЯ В СГ**

#### **1. МЕХАНИЧЕСКАЯ:**

- обеспечивает несмачиваемость сосудистой стенки и тем нейтрализует фактор контакта (XII);
- является барьером между плазменными ферментными системами и субэндотелиальными структурами (тканевой тромбопластин – фактор III, коллаген и др.).

#### **2. СЕКРЕТОРНАЯ** (новые представления).

У здоровых синтезирует и секретирует:

##### **a) тромбогенные вещества:**

- фактор Виллебранда → ↑ адгезию Tr
- тромбоксан A<sub>2</sub> → индуктор агрегации Tr
- коллаген → ↑ адгезию и агрегацию Tr
- тканевый тромбопластин

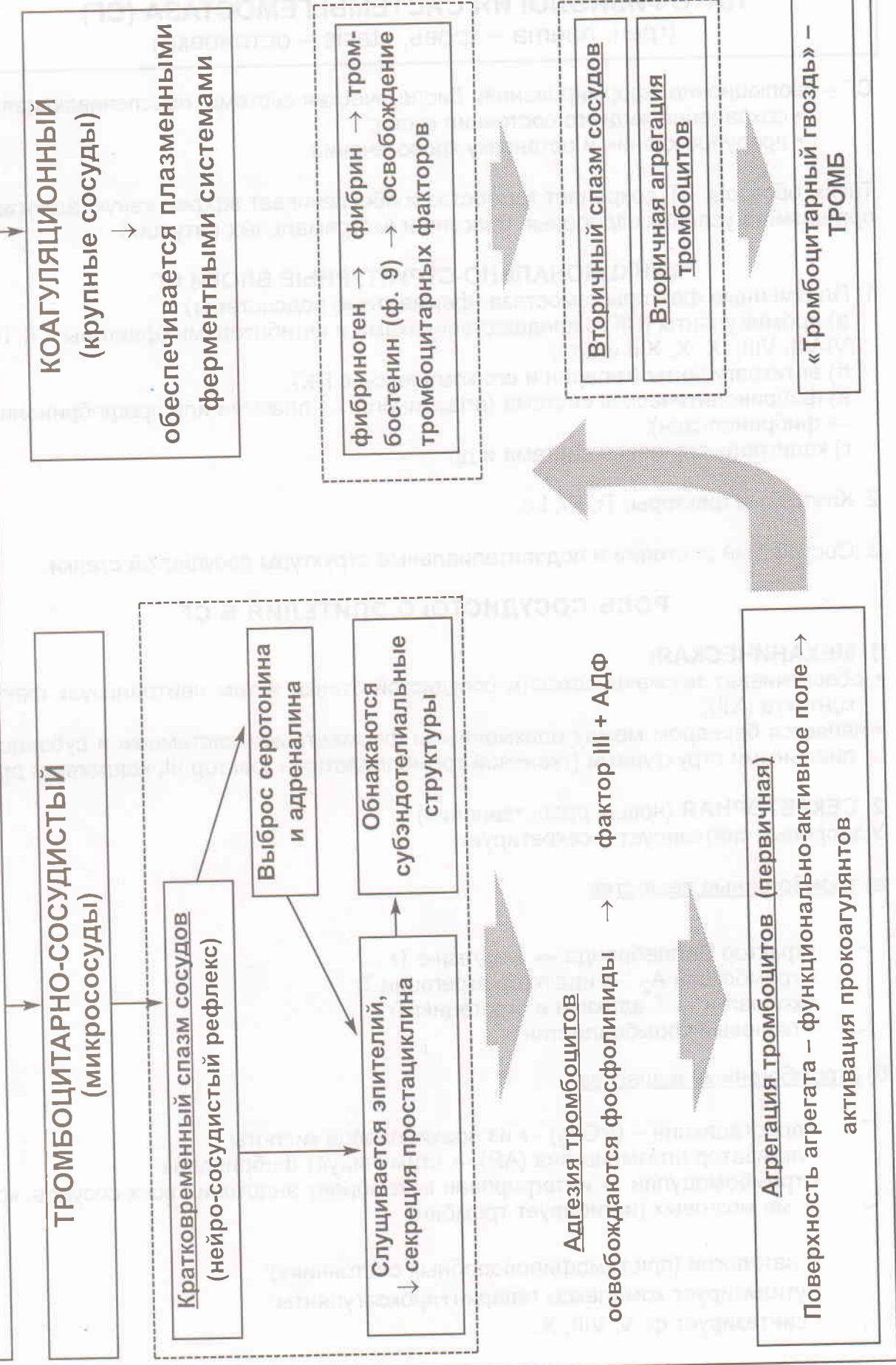
##### **б) атромбогенные вещества:**

- простациклин – (PG I<sub>2</sub>) → из арахидоновой кислоты
- активатор плазминогена (AP) → стимулирует фибринолиз
- тромбомодулин → интегрирован в мембрану эндотелия всех сосудов, кроме мозговых (ингибитирует тромбин)

В патологии (при гемофилоподобных состояниях):

- утилизирует комплексы гепарин+проокоагулянты;
- синтезирует ф. V, VIII, X.

## МЕХАНИЗМЫ ГЕМОСТАЗА



## РЕГУЛЯЦИЯ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

«РЕГУЛИРУЕМЫЙ ГЕМОСТАЗ» – состояние системы, когда четко функционирует механизм «прямой» и «обратной» связи (принцип  $\pm$  взаимодействия), препятствующий трансформации локальной активации СГ во всеобщее свертывание крови.

### АСПЕКТЫ РЕГУЛЯЦИИ СГ

НЕЙРО-ЭНДОКРИННАЯ

ВРЕМЕННАЯ  
ОРГАНИЗАЦИЯ СГ

#### НЕРВНАЯ:

сигнал  
↓  
рефлекс  
↓  
нейросекрет или ме-  
диатор (А, НА, гиста-  
мин, серотонин и  
др.)  
↓  
каскад событий ре-  
гуляции через гор-  
моны

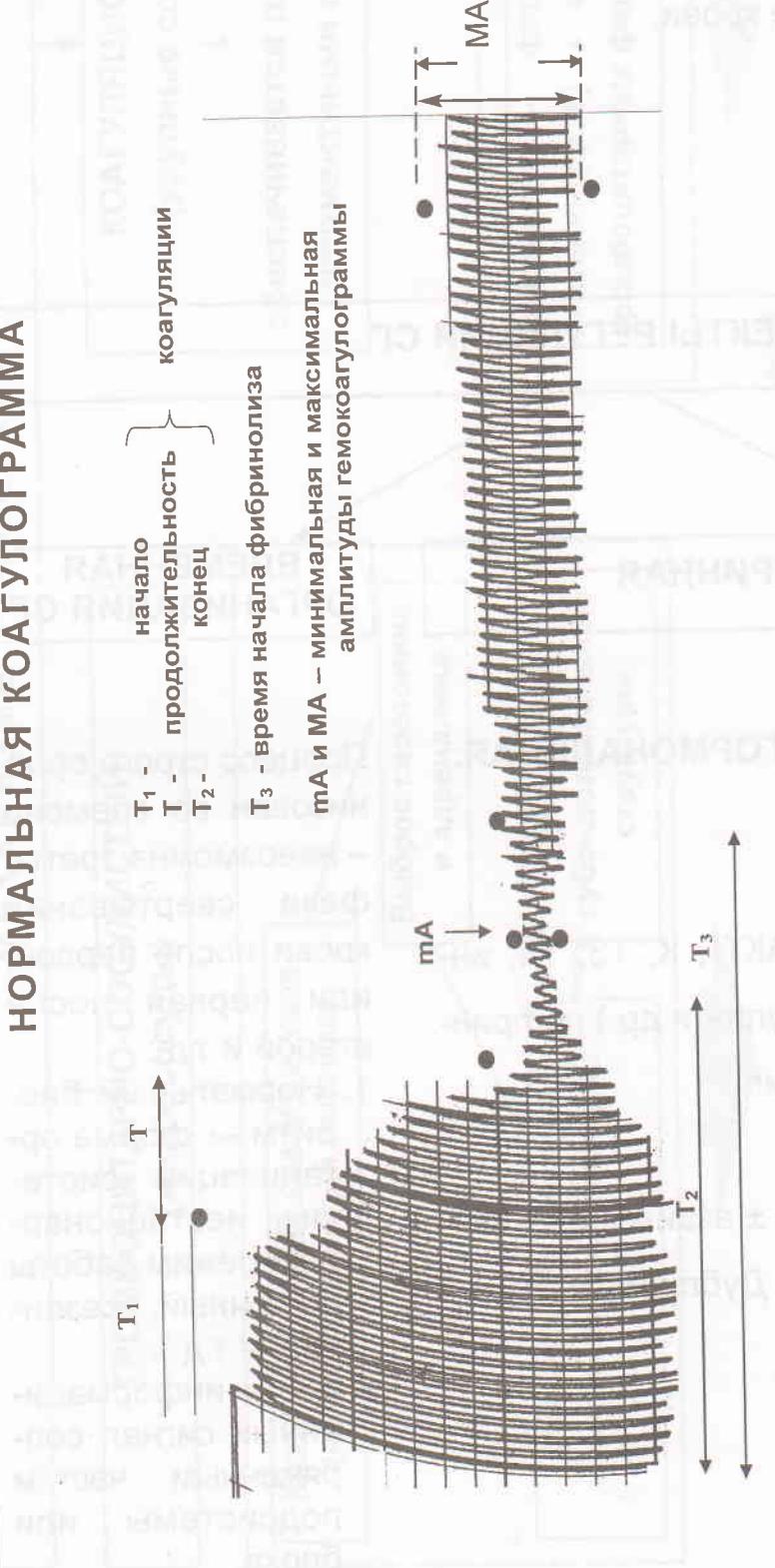
#### ГОРМОНАЛЬНАЯ:

(АКТГ, К, Т3, Т4, ин-  
сулин и др.) по прин-  
ципу:  
  
1.  $\pm$  взаимодействие  
2. Дублирование

Процесс строго орга-  
низован во времени –  
невозможна третья  
фаза свертывания  
крови после первой,  
или первая после  
второй и т.д.:

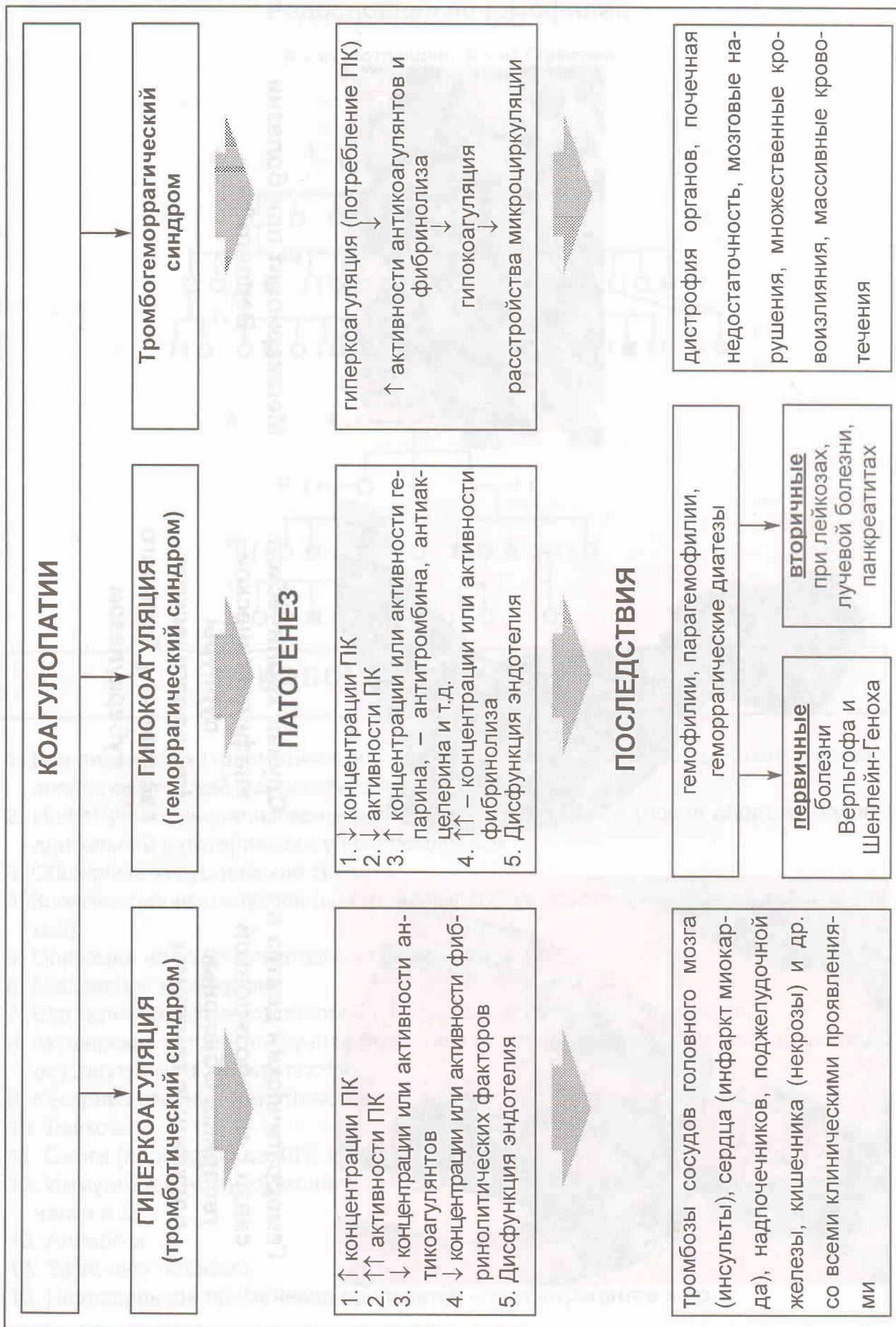
1. Нормальный био-  
ритм  $\rightarrow$  форма ор-  
ганизации систе-  
мы, нестационар-  
ный режим работы  
(суточный, сезон-  
ный и т.д.).
2. БР  $\rightarrow$  информаци-  
онный сигнал соп-  
ряженным частям  
подсистемы или  
блока.

## НОРМАЛЬНАЯ КОАГУЛОГРАММА



## ТИПЫ ВРЕМЕННОЙ ОРГАНИЗАЦИИ СГ

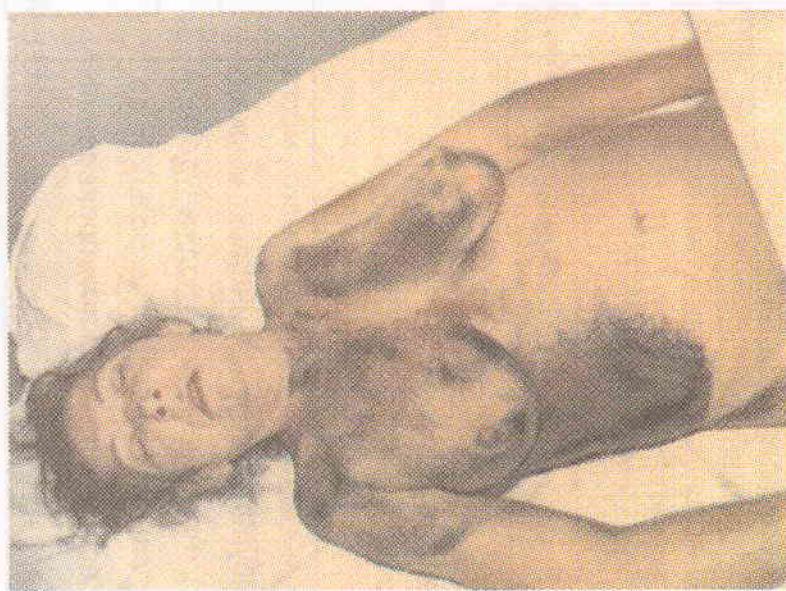
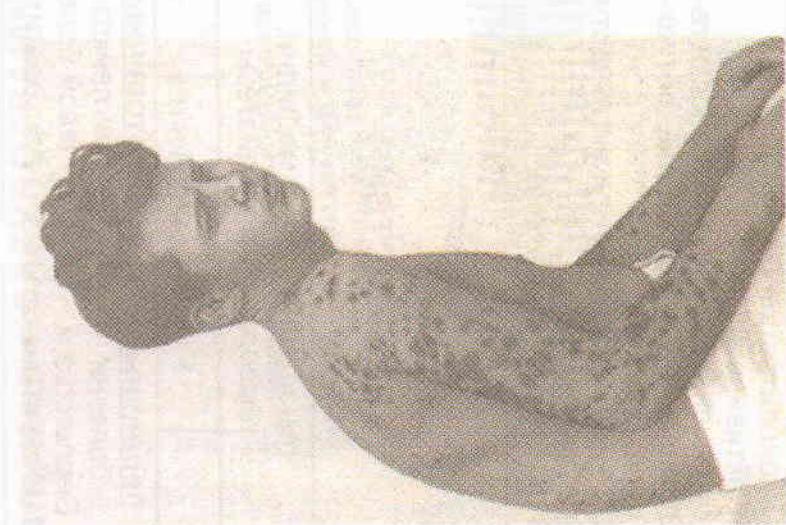






**Мегакариоцит при болезни  
Верльгофа**

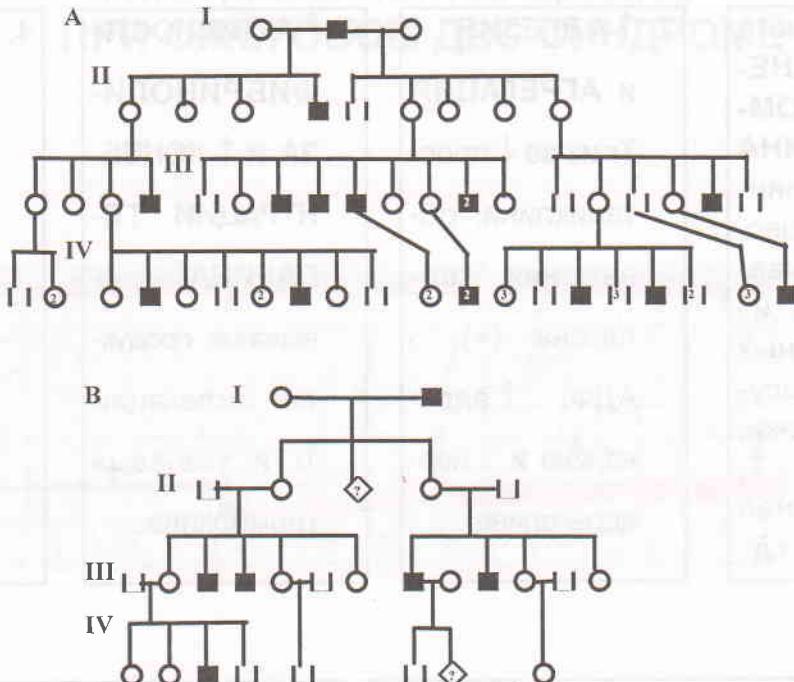
**Случай хронической  
анафилактической  
пурпуры  
(геморрагического  
 васкулита) у больного  
туберкулезом**



**Геморрагический диатез в  
связи с передозировкой  
гепарина. Обширные  
подкожные гематомы**

## Родословная по гемофилии

A – из Шотландии; B – из Германии  
(К. Штерн, 1965)



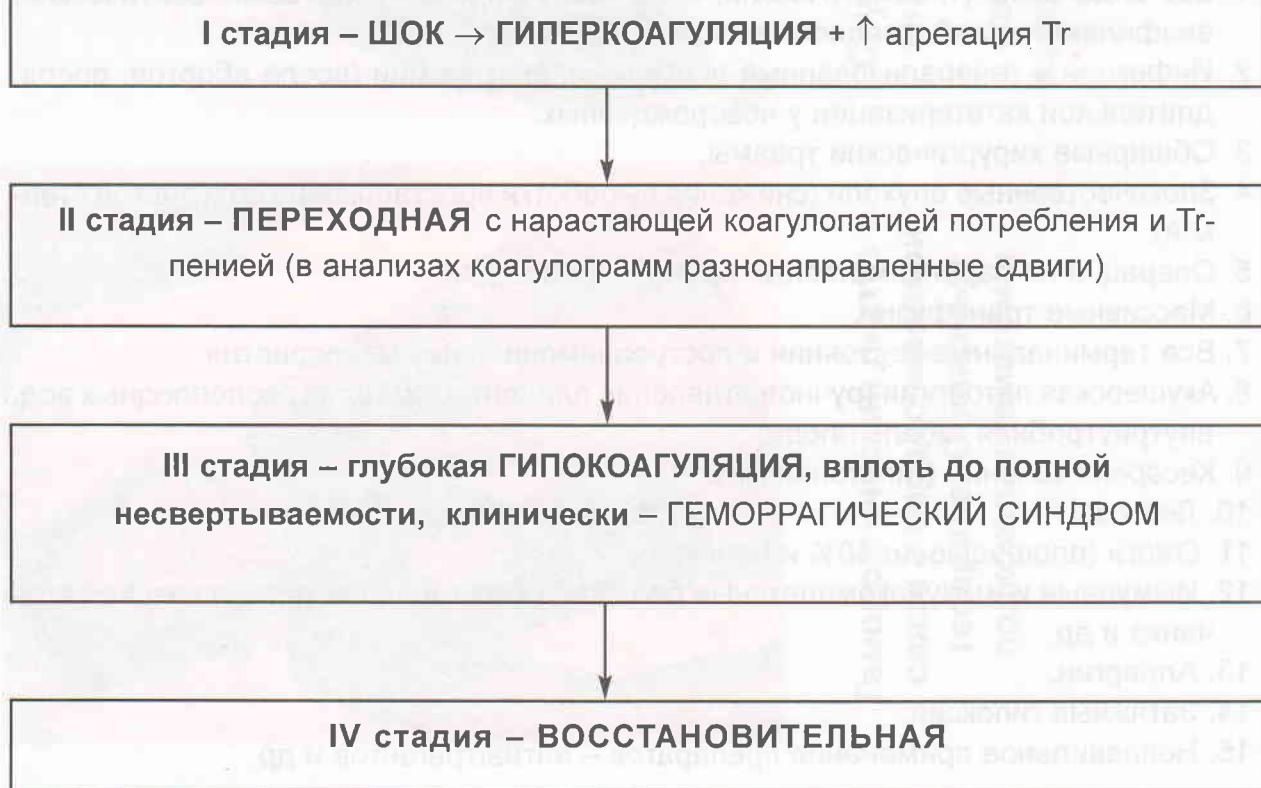
## ЭТИОЛОГИЯ ДВС-СИНДРОМА

1. Все виды шока (травматический, постгеморрагический, ожоговый, септический, анафилактический, кардиогенный и др.).
2. Инфекций – генерализованные вирусемии, септицемии (после абортов, родов, длительной катетеризации у новорожденных).
3. Обширные хирургические травмы.
4. Злокачественные опухоли (снижение выработки простатиклина сосудистой стенкой).
5. Операции на паренхиматозных органах, на сосудах.
6. Массивные трансфузии.
7. Все терминальные состояния и постреанимационные мероприятия.
8. Акушерская патология (ручное отделение плаценты, эмболия околоплодных вод, внутриутробная гибель плода).
9. Кесарево сечение (гипотония матки).
10. Лейкозы.
11. Ожоги (площадью до 40% и более).
12. Иммунные и иммунокомплексные болезни: ревматизм, системная красная волчанка и др.
13. Аллергии.
14. Затяжные гипоксии.
15. Неправильное применение препаратов – антиагрегантов и др.

## ПАТОГЕНЕЗ ДВС-СИНДРОМА

1. Поступление в кровь ТКАНЕВОГО ТРОМБОПЛАСТИНА (главный инициатор процесса свертывания крови) из поврежденных тканей, сосудистой стенки, билирубин  $\uparrow$ , околоплодная жидкость и т.д.
2. ↑ АДГЕЗИЯ и АГРЕГАЦИЯ Tr из-за ↓ протеолина, обнажения коллагена (+), > АДФ, ↑ адреналина и ↑ норадреналина
3. ↑ АКТИВНОСТИ ФИБРИНОЛИЗА и ↑ КОНЦЕНТРАЦИИ ГЕПАРИНА → влияние продуктов агрегации Tr и тканевых тромбокиназ
4. ↑ активности калликреинкинновой системы и комплемента

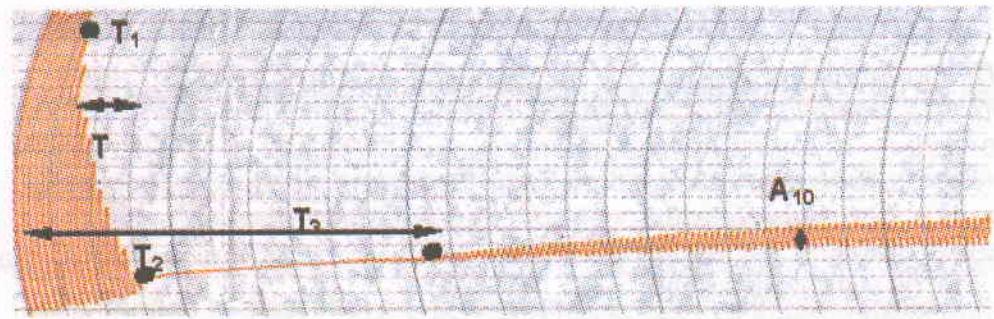
## СТАДИИ ОСТРОГО ДВС-СИНДРОМА



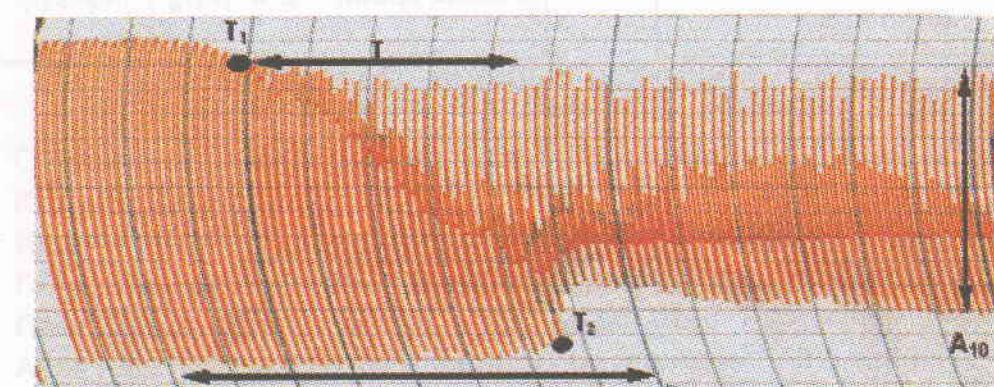
## ТИПИЧНЫЕ КОАГУЛОГРАММЫ ПРИ ОЖОГОВОМ ДВС-СИНДРОМЕ

Быстро развивающиеся гемотрансформации

Быстро развивающиеся гемотрансформации в ожоговом ДВС-синдроме обусловлены тем, что в ожогах повреждены эндотелиальные клетки, что приводит к быстрой активации коагулационной системы.



I СТАДИЯ

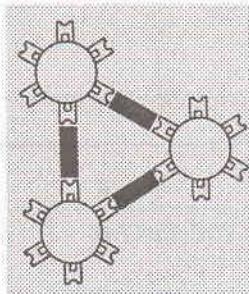


III СТАДИЯ

Быстро развивающиеся гемотрансформации в ожоговом ДВС-синдроме обусловлены тем, что в ожогах повреждены эндотелиальные клетки, что приводит к быстрой активации коагулационной системы.

Быстро развивающиеся гемотрансформации в ожоговом ДВС-синдроме обусловлены тем, что в ожогах повреждены эндотелиальные клетки, что приводит к быстрой активации коагулационной системы.

# ИММУНОГЕМАТОЛОГИЯ



1. Открытие групповых свойств крови.

2. Развитие методов консервирования и фракционирования донорской крови.

}

Метод переливания крови – метод лечения заболеваний и неотложных состояний.

В 1901 г. Карл Ландштейнер открыл три группы крови: 0αβ(I), Aβ(II), Bα(III).

В 1902 г. Янски, De Castello, Sturli – IV (ABO) группу крови.

В последующие годы – открыты другие группы крови: M, N, MN, P и др.

В 1937–1940 гг. Ландштейнер и Wiener открыли Rh-фактор-Rh-агглютиноген у 85% населения.

Английские ученые открыли более 200000 комбинаций агглютинин-агглютиноген характеристик клеток и плазмы крови.

При переливании крови, главным образом, учитываются ABO и Rh-фактор.

## ГРУППОВАЯ СИСТЕМА АВО:

2 белка-антитела – агглютиногена –  
A и B, покрывающие поверхность  
эритроцита

2 агглютинина содержащиеся в  
плазме крови – α и β (Ig )

• Каждый антиген имеет варианты, отличия которых количественные:

A (A<sub>1</sub>, A<sub>2</sub>, A<sub>3</sub>, A<sub>4</sub>) β и т.д.

B (B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>, B<sub>3</sub>, B<sub>4</sub>) α и т.д.

Напр.: A<sub>1</sub> и B<sub>1</sub> – сильные антигены, другие – A<sub>2</sub>, A<sub>3</sub>, A<sub>4</sub> и B<sub>2</sub>, B<sub>3</sub>, B<sub>4</sub> – более слабые.

• Антигенные характеристики генетически детерминированы.

• Агглютиногены формируются к 5–10 годам.

• Агглютинины – начиная с 6–7 месяцев до 20 летнего возраста.

## Направления гемотрансфузиологии:

I. Переливание цельной крови.

II. Компонентная гемотерапия.

### Показания к переливанию цельной крови:

- Гемотрансfusion при острой массивной кровопотере.
- Обменных трансфузиях (гемолитическая болезнь новорожденных).
- При операциях на открытом сердце.

## **Показания к компонентной гемотерапии:**

- Острая кровопотеря.
- Шок.
- Цитопенические состояния.
- Аплазия костномозгового кроветворения.
- Коагулопатии.
- Диспротеинемия, гипопротеинемия.
- Инфекции, гноино-септические осложнения.
- Сенсибилизация к Rh-фактору.

## **Правила гемотрансфузии:**

- Переливание крови – с учетом групповой принадлежности по принципу одноименной крови.
- Правильное определение групповой принадлежности крови больного (двухкратное определение группы крови с учетом Rh-фактора).
- Правильная запись результатов этого исследования в истории болезни.
- Правильный выбор сосуда с кровью, т.е. одноименной группы.
- Правильное контрольное определение группы крови у больного и донора перед трансфузией (и сравнение результатов с надписью на этикетке).
- Правильное определение пробы на групповую совместимость между сывороткой крови больного и кровью донора, взятой непосредственно из емкости с кровью.
- Правильное проведение биологической пробы.
- Использование только свежей сыворотки, взятой непосредственно перед трансфузией.

## **Гемотрансфузионные реакции и осложнения:**

- Острые и поздние (замедленные и отсроченные).
- Клинически значимые.
- Иммунные и неиммунные.
- Гемолитические и негемолитические (острые и поздние).
- Пирогенные, аллергические и др.
- Анафилактические.
- Связанные с техническими погрешностями.
- Связанные с трансфузионным переносом бактерий, инфекционных, вирусных и паразитарных заболеваний.

## **Осложнения после трансфузий несовместимой крови (несовместимой по групповым факторам АВО и реже Rh-фактора):**

- Гемотрансфузионный шок.
- Острая почечная недостаточность.
- Нарушения обменных процессов.

# ГЕМОТРАНСФУЗИОННЫЙ ШОК – ГШ

2 фазы:

## Эректильная:

возбуждение, беспокойство, тревога, одышка, гиперемия → бледность, ↑АД, ↑ЧСС, озноб, синюшность, боли в пояснице, области сердца, живота, крестце, крик.

## Торpidная:

↓↓АД, нарастающее торможение ЦНС до полной утраты сознания, бред, судороги, PS нитевидный, ↓СК, холодный пот.

## ПАТОГЕНЕЗ ГШ

1. Взаимодействие эритроцитарных антигенов с антителами IgM, IgG<sub>1</sub>, IgG<sub>3</sub> путем комплементарного каскада → высвобождение в кровь свободного Hb и комплексов антиген-антитело → высвобождение:
  - гистамина, серотонина → расширение сосудов, гипотонию, сокращение бронхов, прилив крови;
  - брadiкинина → вазодилатацию, гипотонию, прилив крови, боли;
  - НА → спазм сосудов почек, легких, ↑ЧСС, тошноту, рвоту;
  - цитокинов → ДВС-синдром.
2. Взаимодействие эритроцитарных антигенов с антителами → коллоидоклазию – массированный распад белков → ГШ (опыты Павленко):
  - при выделении без денервации sinus caroticus у собаки, отмывании его и пропускании через него чужеродной крови – ГШ не развивается;
  - при пропускании смеси чужеродной крови с кровью собаки через sinus caroticus → коллоидоклазия → действие на рецепторы сосудов продуктов массированного распада белков → ГШ.

## АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КРОВИ

Патологические процессы → нарушение структуры антигенов клеток крови:

- приобретение ими чужеродных характеристик;
- выработка иммунной системой антител против собственных белков, фиксированных на клетках крови – аутоантител, адсорбирующихся на поверхности этих клеток → износ эритроцитов и др. клеток крови, их разрушение.

Примечание:

- агглютинины – биполярные антитела – 2 активных полюса
- аутоантитела имеют 1 активный полюс

### **Аутоантитела:**

- Антиэритроцитарные (агглютинины, гемолизины и др.).
- Антилейкоцитарные (лейкоагглютинины, лейколизины и др.).
- Антитромбоцитарные (тромбоагглютинины, тромболизины и др.), прочие.

### **Аутоантитела → Аутоиммунные заболевания крови:**

- Иммунные гемолитические анемии (переливание крови, гемолитическая болезнь новорожденных, лекарственные, иммунопролиферативные процессы, инфекции, аутоиммунные болезни и др.).
- Иммунный агранулоцитоз.
- Иммунные тромбоцитопении.
- Иммунная панцитопения.

## **МЕТОДЫ ВЫЯВЛЕНИЯ НЕПОЛНЫХ АНТИТЕЛ**

2 вида аутоантител:

- адсорбированные на клетках;
- свободные – в плазме.

### **ПРОБЫ КУМБСА**

**Прямая проба Кумбса** – выявление автоантител адсорбированных на Er:

- в ушную вену кролика вводится человеческий γ-глобулин;
- через 2 недели берется кровь кролика, центрифугируется → АγГС;
- в сыворотку помещаются исследуемые Er человека;
- при наличии автоантител на исследуемых Er наблюдается их агглютинация → гемолиз.

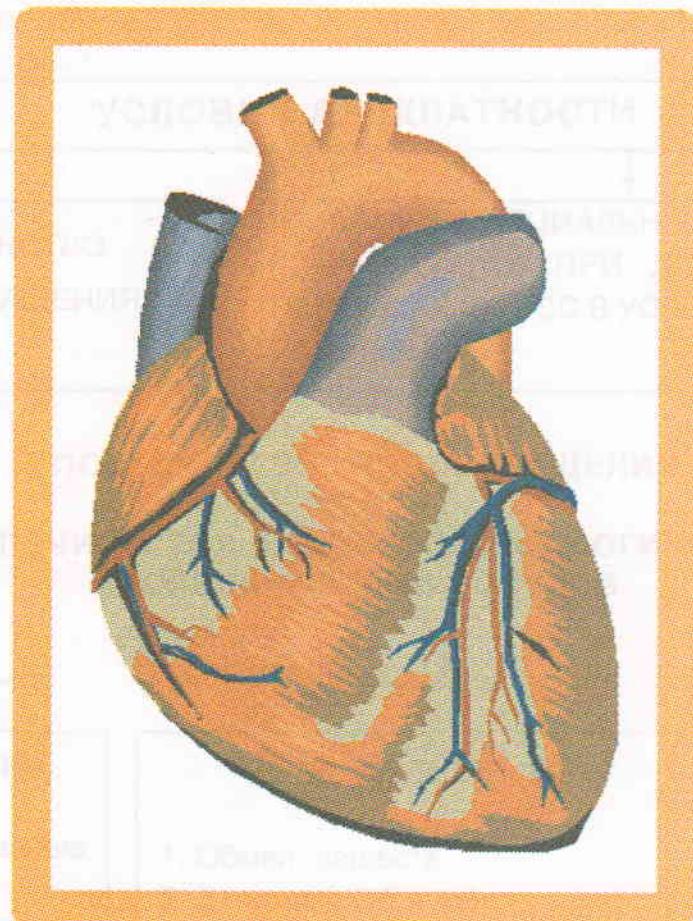
**Непрямая проба Кумбса** – выявление свободных аутоантител в плазме (переведение их в связанную форму):

- В исследуемую сыворотку пациента вводятся Er барана, помещают в термос-тат на 36 часов.
- На Er барана осаждаются аутоантитела больного – Er барана приобретают вид Er человека.
- Проводится прямая проба Кумбса, подтверждается наличие аутоантител: при наличии автоантител → агглютинация → гемолиз.



# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

недостаточное кровообращение – состояние, при котором сердце сбрасывает кровь в органы в меньшем количестве, чем требуется для нормальной жизнедеятельности организма.



# СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ



**Н КРОВООБРАЩЕНИЕ → СОСТОЯНИЕ, ПРИ КОТОРОМ СЕРДЦЕ СНАБЖАЕТ О<sub>2</sub> ОРГАНИЗМ АДЕКВАТНО ЕГО ПОТРЕБНОСТИЯМ И СВОЕВРЕМЕННО ВЫВОДИТ ПРОДУКТЫ ОБМЕНА**

В покое суммарная потребность организма в крови → 5 л/мин/м<sup>2</sup>

**НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КРОВООБРАЩЕНИЯ – НАРУШЕНИЕ АДЕКВАТНОСТИ КРОВОСНАБЖЕНИЯ.**

### УСЛОВИЯ АДЕКВАТНОСТИ

ПОСТОЯНСТВО  
КРОВООБРАЩЕНИЯ

НАЛИЧИЕ СПЕЦИАЛЬНЫХ МЕХАНИЗМОВ  
КОМПЕНСАЦИИ ПРИ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ  
НАГРУЗКАХ НА ССС В УСЛОВИЯХ ЗДОРОВЬЯ  
И БОЛЕЗНИ

### ПОСТОЯНСТВО КРОВООБРАЩЕНИЯ

ОБЕСПЕЧИВАЕТСЯ АНАТОМО-МОРФОЛОГИЧЕСКИМИ  
ОСОБЕННОСТЯМИ СОСУДОВ

#### A. АРТЕРИИ

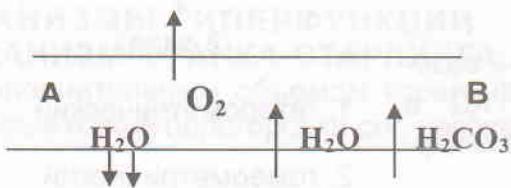
1. Ударная волна COR.
2. Эластичность сосудов.
3. Разность АД и ВД.

2+3 преобразуют ударную волну COR в равномерный кровоток

Компенсирующие  
сосуды

#### Б. КАПИЛЛЯРЫ

1. Обмен веществ.
2. Динамика ОД и ФД.



ФД > ОД



ОД > ФД

Резистивные  
прекапилляры

Обменные  
сосуды

#### С. ВЕНЫ

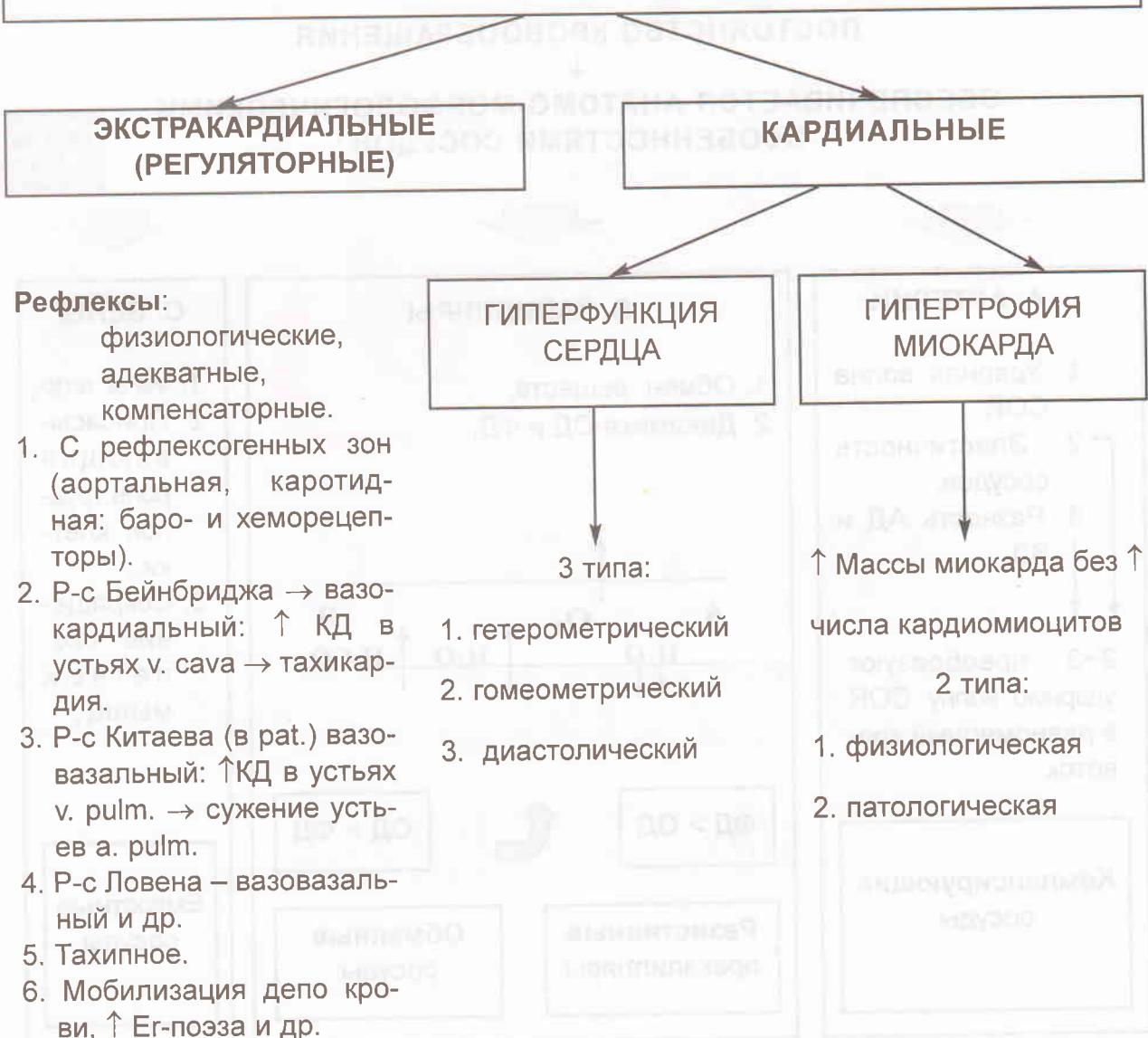
1. Vis at ergo.
2. Присасывающая роль грудной клетки.
3. Сокращение скелетных мышц.

Емкостные  
сосуды

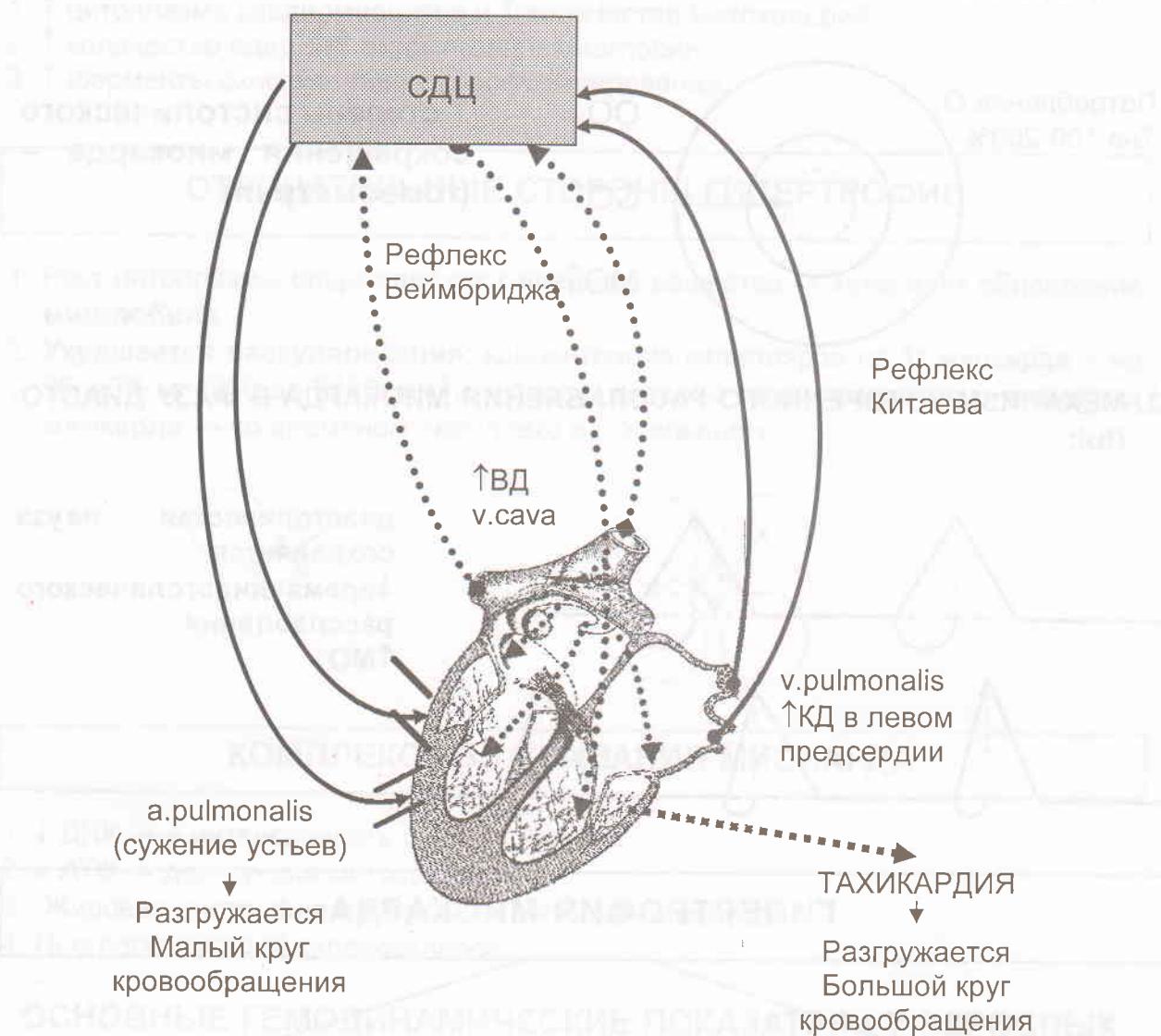
## ОСОБЕННОСТИ ССС РЕБЕНКА

- 1. ПРОСВЕТ КОРОНАРНЫХ СОСУДОВ БОЛЬШЕ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ
- 2. РАЗВЕТВЛЕННЫЙ ТИП СТРОЕНИЯ СОСУДОВ ССС
- 3. ↑ ПЛОТНОСТЬ ПРОВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ ССС
- 4. ПРЕОБЛАДАЕТ СИМПАТИЧЕСКАЯ ИННЕРВАЦИЯ → ТАХИКАРДИЯ → ПРИСТУПЫ ТАХИКАРДИИ ПЕРЕНОСЯТСЯ ЛЕГЧЕ
- 5. РЕФЛЕКСЫ ПО VAGUS-У СЛАБЫЕ → ФИБРИЛЛЯЦИЯ МИОКАРДА ВОЗНИКАЕТ РЕДКО, ЛЕГЧЕ ОБРАТИМА
- 6. МИОКАРД ЛЕГЧЕ И ПОЛНЕЕ РЕГЕНЕРИРУЕТ ПРИ ПОВРЕЖДЕНИИ

## КОМПЕНСАТОРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ССС

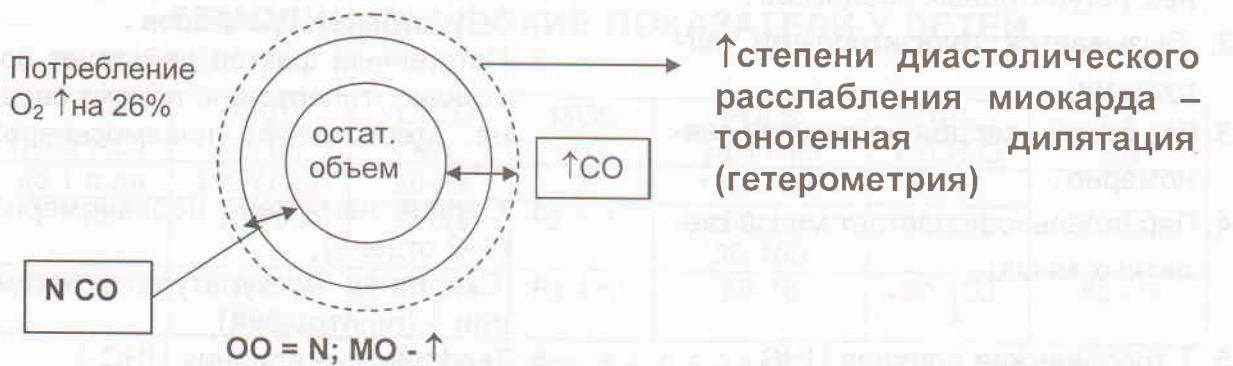


## РЕФЛЕКСЫ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ



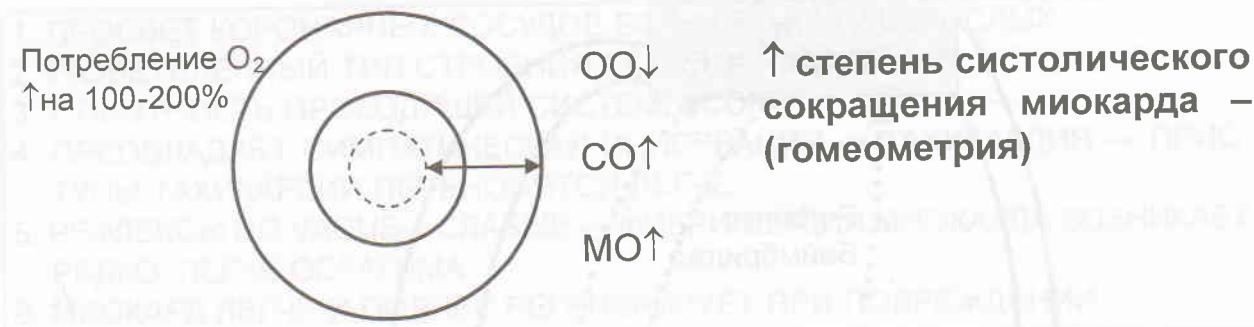
**А МЕХАНИЗМЫ ГИПЕРФУНКЦИИ**  
**1. ИЗОТОНИЧЕСКИЙ МЕХАНИЗМ ФРАНКА-СТАРЛИНГА:** (усл.)

возникает при перегрузке дополнительным объемом крови: физическая работа, спортивные нагрузки, врожденные пороки перегородки сор, недостаточность клапанов.

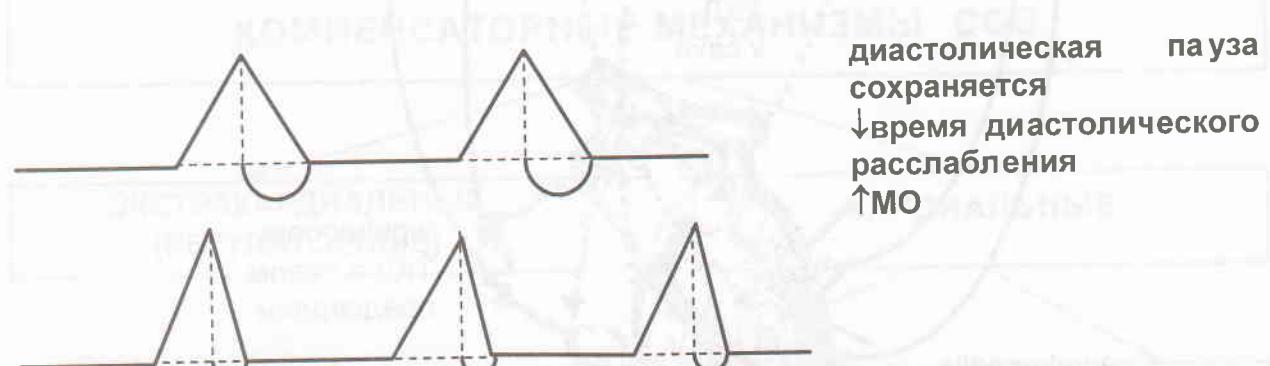


## 2. ИЗОМЕТРИЧЕСКИЙ МЕХАНИЗМ ПАРИНА-РАШМЕРА:

развивается при  $\uparrow$  сопротивления на путях оттока крови от сердца –  $\uparrow$  АКД, атеросклероз, стенозы клапанов, пневмосклероз и др.



## 3. МЕХАНИЗМ УСКОРЕННОГО РАССЛАБЛЕНИЯ МИОКАРДА В ФАЗУ ДИАСТОЛЫ:



## ГИПЕРТРОФИЯ МИОКАРДА

ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ

1. Возникает на фоне неповрежденных регуляторных процессов.
2. Вызывается транзиторными нагрузками.
3. Все отделы сердца нагружены равномерно.
4. Параллельно нарастает масса скелетных мышц.  
↓
5.  $\uparrow$  трофические влияния ЦНС.

1. Возникает на фоне чрезмерно мобилизованных или поврежденных регуляторных процессов.
2. Патогенный фактор действует постоянно: гипертония, пороки сердца, атеросклероз, пневмосклероз и т.д.
3. Сердце нагружено неравномерно (1–2 отдела).
4. Скелетная мускулатура в норме или  $\downarrow$  (гипотрофия).
5. Трофические влияния ЦНС  $\downarrow$

## ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЕ СТОРОНЫ ГИПЕРТРОФИЙ

- ↑ цитоплазма кардиомиоцитов и ↑ количество митохондрий.
- ↑ количество ядер → ↑ актомиозин и миоглобин.
- ↑ ферменты окислительного фосфорилирования.

## ОТРИЦАТЕЛЬНЫЕ СТОРОНЫ ГИПЕРТРОФИЙ

- Рост цитоплазмы опережает рост ядерного вещества → хуже идет обновление миоглобина.
- Ухудшается васкуляризация:** концентрация капилляров на 1г миокарда ↓ на 30–40% (с 4000 до 2485/  $\text{мм}^3$ ) → падает питание кардиомиоцитов → **гипоксия миокарда** → со временем «комплекс изнашивания».



## КОМПЛЕКС ИЗНАШИВАНИЯ МИОКАРДА

- ↓ ДНК → ↓ интенсивность синтеза белка.
- ↓ АТФ → деструкция митохондрий.
- Жировая дистрофия и вакуолизация кардиомиоцитов.
- Прогрессирующий кардиосклероз.

## ОСНОВНЫЕ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У ВЗРОСЛЫХ

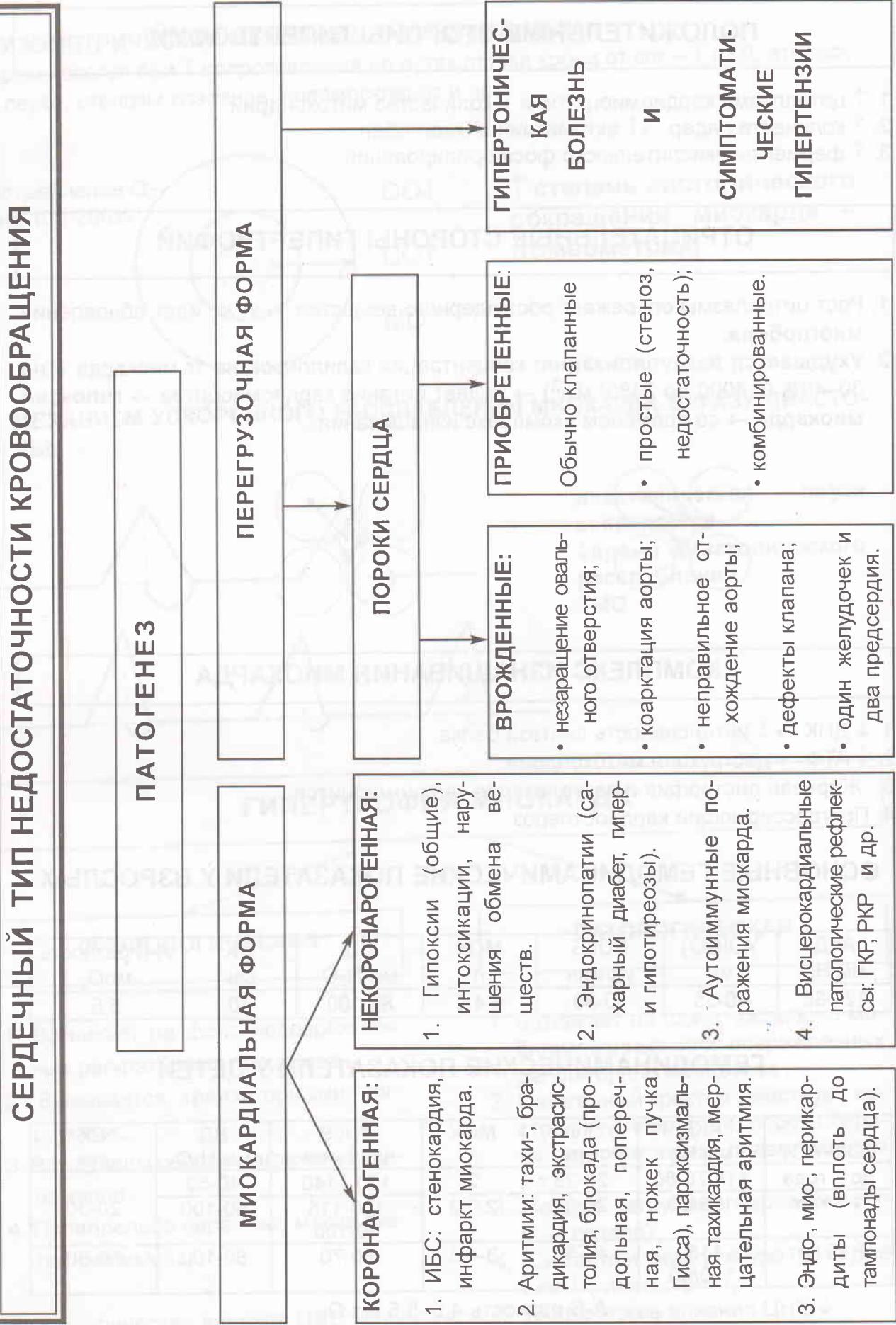
АКД мм Hg	УО(СО) мл	PULS уд/мин	МОК л	ВД мм $\text{H}_2\text{O}$	СК сек	А-В разность $\text{мл O}_2$
120/80	40-55	70-80	4-4,5	80-100	60	5,5

## ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ У ДЕТЕЙ

ВОЗРАСТ	АКД мм Hg	УО(СО) мл	МОК л	PULS уд/1 мин	ВД мм $\text{H}_2\text{O}$	СК сек
до 1 года	115/70-80	20-25	2	120 - 140	40-50	20-30
1-7 лет	105/60	25-35	2,5-3	100-115 90-100	60-100	
7-15 лет	115- 120/60	40-55	3-4,5	80-70	80-100	50-60

А-В разность 4,5–5,5  $\text{мл O}_2$

## СЕРДЕЧНЫЙ ТИП НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ



**СЕРДЕЧНЫЙ ТИП РАССТРОЙСТВ ГЕМОДИНАМИКИ**  
 (мио-, эндо-, перикардиты; ↑↑ АКД; острая ишемия,  
 инфаркт, пороки, нарушения проводимости)

**ПРИЗНАКИ ДЕКОМПЕНСАЦИИ СЕРДЦА:**

1. ↓ CO ( $\downarrow$  УО) → ключевой признак декомпенсации сог. ←
2. ↑ ОО (остаточный V крови) – расширение границ Cor в диастолу → ↓ САД  
↓
3. ↑ ЧСС (пульс до 140 уд/мин) ←
4. MO=N, но → время диастолической паузы ↓  
↓
5. Гипоксия миокарда ←
6. ↓↓ CO
7. ↓ MO
8. ↑ ЧСС
9. ↑↑ гипоксия Cor
10. ↓↓ САД
11. ↓ Ск. кровотока → ↑ A-В разница → цианоз!  
 (циркуляторная застойная гипоксия). ↑
12. ↑  $H_2CO_3$  ( $\uparrow CO_2$ ) → гиперкапния → ↑ тонус СДЦ  
↓ ↓
13. ↑ ОЦК (освобождается депо крови) ↑ тонус сосудов  
↓ ↓
14. ↑ ДАД
15. Гиперволемия («+» декомпенсация!)
16. Отеки, ↑ ВД (до 300 мм  $H_2O$ )  
↓
17. Застой в органах: почки, печень, кишечник («выше порочного отверстия»).

# РАССТРОЙСТВА КРОВООБРАЩЕНИЯ

## ТИПЫ

ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВЫЙ

Застойные явления в малом круге кровообращения

- транссудат в альвеолах
  - диапедез Er в транссудат
  - фагоцитоз Er клетками сосудов и легких → бурый цвет (клетки сердечных пороков)
- Гиперкарния (за счет гиповентиляции)
- разрастается соединительная ткань
  - ПНЕВМОСКЛЕРОЗ

ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВЫЙ

Застой в большом круге кровообращения

- ↑ размеры печени (переполнена кровью, вены печени не имеют клапанов, портальная гипертензия).
  - Гипоксия печени → гепатаргия
- Гипопротеинемия, снижение активности ферментов
- ↓ ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННАЯ ФУНКЦИЯ
- Гиперкарния
  - ↑ рост соединительной ткани
- КАРДИАЛЬНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ
- Желтуха, гипогликемия
- АСЦИТ, застой в венах кишечника, метеоризм, поносы, запоры, атоинтоксикация
  - Застой в почках (протеинурия, хроническая уремия, выделительный ацидоз)
- Отеки нижних конечностей

## **СОСУДИСТЫЙ ТИП НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ**

**Развивается при экстремальных состояниях, ОСТРО!**

### **КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:**

#### **ОБМОРОК**

#### **Патогенез:**

↓ АКД  
↓  
Кратковременная потеря сознания  
вследствие острого снижения тонуса  
СДЦ

↓  
нарушено кровоснабжение мозга

#### **Причины:**

- эмоциональный взрыв, испуг
- внезапная боль
- быстрый переход из горизонтального в вертикальное положение

(тахикиардия нет)

#### **КОЛЛАПС**

#### **Патогенез:**

- ортостатический
- при кризисе ( $\downarrow t^{\circ}\text{C}$ ) в ходе инфекционных заболеваний
- при общей интоксикации и др.
- при кровопотере

#### **ШОК**

#### **Торпидная фаза:**

- от кровопотери
- травматический
- послеоперационный
- ожоговый
- лучевой
- гистаминный (аллергический)
- интоксикационный (перитонит) и др.

**Патогенез:**  
Торможение ЦНС → ↓ тонуса СДЦ  
стойкое ↓ АКД (тахикиардия!)  
→ «нитевидный пульс»

(есть тахикиардия)

## ПАТОГЕНЕЗ СОСУДИСТОГО ТИПА НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ

### ДИНАМИКА ПРИЗНАКОВ

1.  $\downarrow$  ТС  $\rightarrow$   $\downarrow$  ДАД
2.  $\downarrow$  ВД  $\rightarrow$   $\downarrow$  ОЦК – гиповолемия «+» декомпенсация!
  - а) кровь депонируется по органному и сосудистому типу;
  - б) жидкость выпотевает в ткани (особенно при ожогах – плазморрея).
3. Отек внутренних органов.
4.  $\uparrow$  ЧСС (ПД вначале нормальное, потом  $\downarrow$ ) – «нитевидный пульс».
5.  $\downarrow$  сердечная тупость.
6.  $\downarrow$  скорость кровотока.
7. гипоксия циркуляторная + ишемическая.
8.  $\downarrow$  основной обмен:
  - а)  $\downarrow$  доставка  $O_2$  к тканям;
  - б)  $\downarrow$  трофическая роль ЦНС (торможение в торpidную фазу шока);
  - в)  $\downarrow$  активность тканевых ферментов окисления (+ гистотоксическая гипоксия).
9. Одышка отсутствует.

### ТАКТИКА

При сердечном типе нарушения гемодинамики:

1. Кровопускание.
2. Препараты дигиталиса ( $\uparrow$ CO и депонируют кровь, т.е.  $\downarrow$ ОЦК) и др.

При сосудистом типе нарушения гемодинамики:

1. Переливание крови и противошоковой жидкости.
2. Препараты, повышающие ТС, в т.ч. адреналин и др.

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ НАРУШЕНИЙ СОСУДИСТОГО ТОНУСА



## ПЕРВОЕ:

1. Бывает только у детей с отягощенным генетическим анамнезом: семейные формы гипертонической болезни, одна и та же форма у ОБ,  $\uparrow$  экспрессивность и пенетрантность в последующих поколениях.
2. Наследственные дефекты аngiotensinазы (AT – азы) и ОМТ (ортометил трансферазы – фермент инактивации катехоламинов).
3. Наследственные изменения чувствительности баро- и хеморецепторов ( $\uparrow$  порога возбудимости) сосудистого ложа  $\rightarrow \uparrow$  АКД.
4. Наследственные дефекты Югста-гломеруллярного аппарата и Macula densae, что приводит к  $\uparrow$  VEM и  $\downarrow$  VDM.

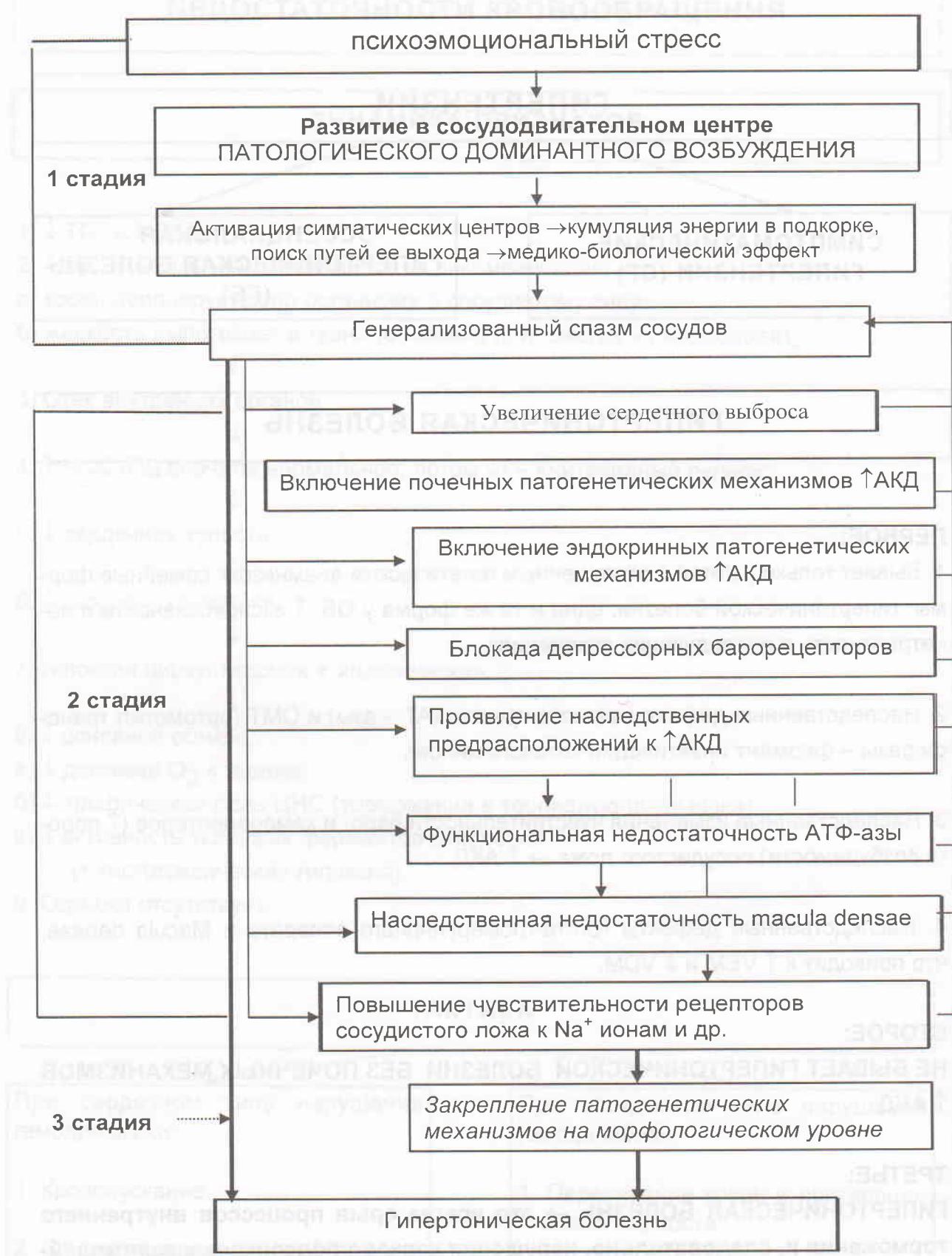
## ВТОРОЕ:

**НЕ БЫВАЕТ ГИПЕРТОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ БЕЗ ПОЧЕЧНЫХ МЕХАНИЗМОВ  
 $\uparrow$  АКД**

## ТРЕТЬЕ:

**ГИПЕРТОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ  $\rightarrow$  это всегда срыв процессов внутреннего торможения и, следовательно, нарушения корково-подкорковых взаимодействий.**

## Общий патогенез гипертонической болезни (Фролов В.А.\*)



\*Схема дополнена и переработана в 2001 г.

## СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ГИПЕРТЕНЗИИ

### ПОЧЕЧНЫЕ

Сопровождают практически все заболевания почек:

- нефритический синдром
- тубулопатии
- пиелонефрит
- почечно-каменная болезнь
- аномалии развития сосудов
- атеросклероз почечных артерий
- артерииты

### ЭНДОКРИННЫЕ

- Гормонально-активные опухоли гипофиза → гипофизарные СГ: болезнь Иценко-Кушинга, аденома задней доли и др.
- Гормонально-активные опухоли надпочечников → надпочечниковые СГ: синдром Кушинга, адрено-генитальный синдром и др.
- Гормонально-активные опухоли щитовидной железы → щитовидные СГ: Базедова болезнь, тиреотоксикоз.

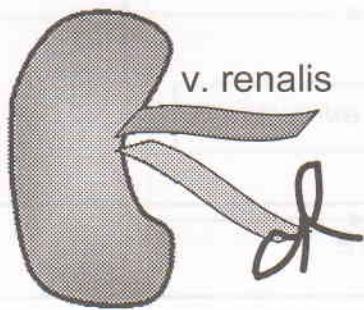
### ГИПЕРТЕНЗИИ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

- Опухоли мозга, гематомы.
- Энцефалиты, арахноидиты.
- Травмы черепа, стрессы, неврозы.

# МЕХАНИЗМЫ ПОЧЕЧНОЙ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

## 1. РЕНОПРЕССОРНЫЙ МЕХАНИЗМ ВАЗОРЕНАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ (ВРГ) (Гольдблат, 1937)

### ОПЫТ НА СОБАКЕ

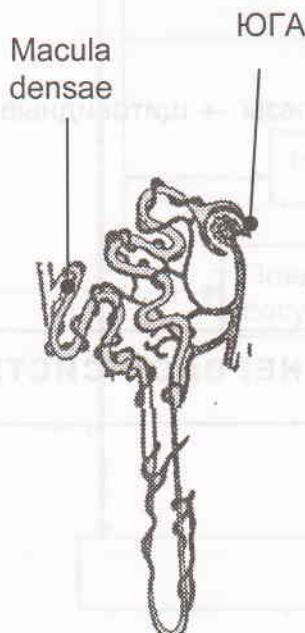


Лигатура на а. renalis (2 часа) →

снятие лигатуры → ↑ АКД

стойкая ВРГ

### МЕХАНИЗМ ВРГ:



#### ГИПОКСИЯ ЮГА (ЛИГАТУРА)

↑ ренин

(сняли лигатуру)

в кровь +  $\alpha_2$  глобулин крови

↑ ангиотензин (гипертензиноген I)

гипертензин II

↑ АКД

## II. РЕНОПРИВНЫЙ МЕХАНИЗМ ВРГ

(Грольман, 1939)

**ХРОНИЧЕСКИЙ НЕФРИТ → СМОРЩЕННАЯ ПОЧКА → СГ**

Эксперименты на собаках:

1 серия: Модель «свинцовой» вторичной сморщенной почки → ↑ АКД

2 серия: Оперативно удалить сморщенную почку, обеспечить диализ, но!

**ГИПЕРТЕНЗИЯ ОСТАЕТСЯ**

3 серия: Удалить обе почки у здоровых собак, диализ → ↑ АКД

4 серия: Ввести собакам 3 серии экстракт из удаленных здоровых почек

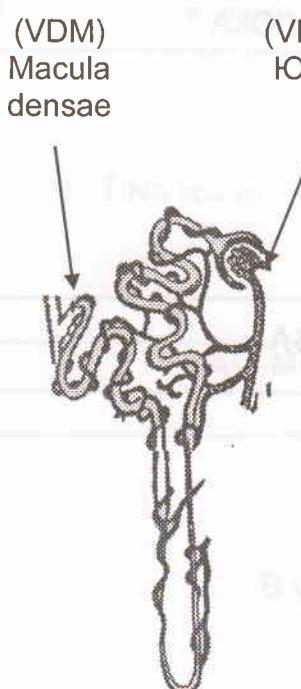
падение АКД до нормального уровня

**ВЫВОД:**

Нормальная почка продуцирует вещество, снижающее АКД → VDM

VDM → фосфолипидный ингибитор ренина (ФЛИР)

(macula densae)



НОРМАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ АКД  
ОБЕСПЕЧИВАЕТСЯ РАВНОВЕСИЕМ:

**VEM ↔ VDM**

Ренин  
PG F

ФЛИР  
PG A,E

Почечного и внепочечного происхождения  
(печень, селезенка, РЭС и др.)

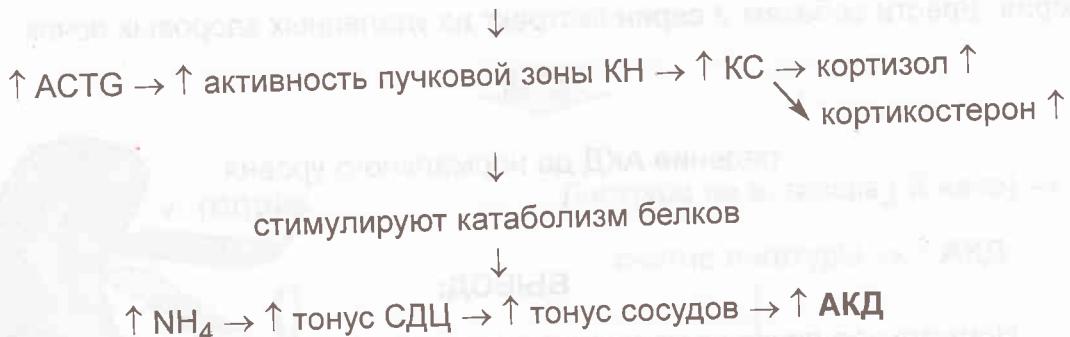
Нарушение равновесия

**VEM ↔ VDM → ↑ АКД**

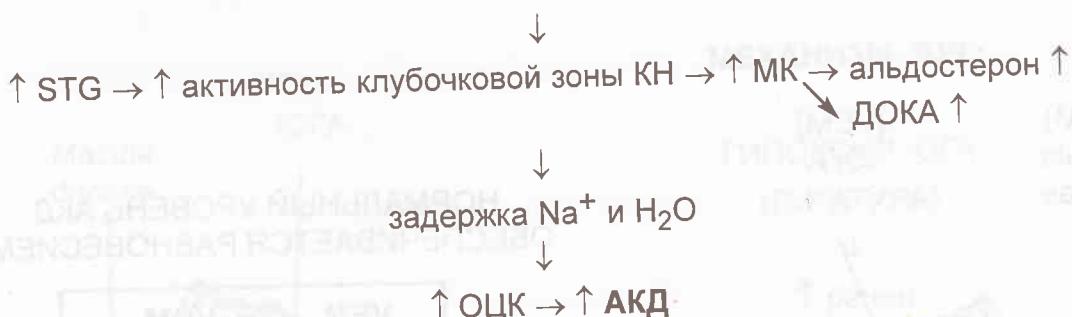
## ГИПОФИЗАРНАЯ СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

### ГОРМОНАЛЬНО-АКТИВНЫЕ ОПУХОЛИ ГИПОФИЗА (ГАО)

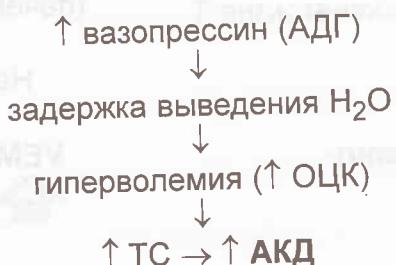
#### • ГАО БАЗОФИЛЬНЫХ КЛЕТОК ПЕРЕДНЕЙ ДОЛИ (БОЛЕЗЬ ИЦЕНКО-КУШИНГА)



#### • ГАО ЭОЗИНОФИЛЬНЫХ КЛЕТОК ПЕРЕДНЕЙ ДОЛИ (ЭОЗИНОФИЛЬНАЯ АДЕНОМА ГИПОФИЗА)

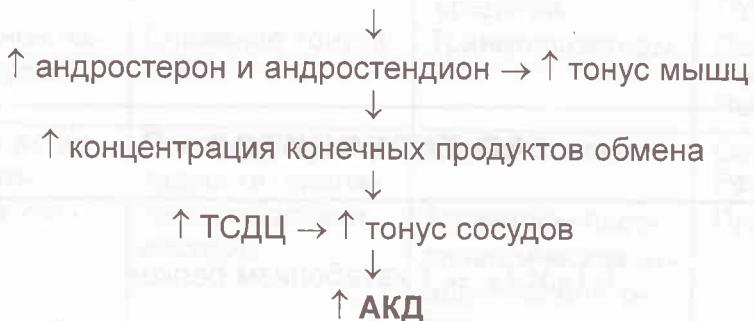


#### • АДЕНОМА ЗАДНЕЙ ДОЛИ ГИПОФИЗА

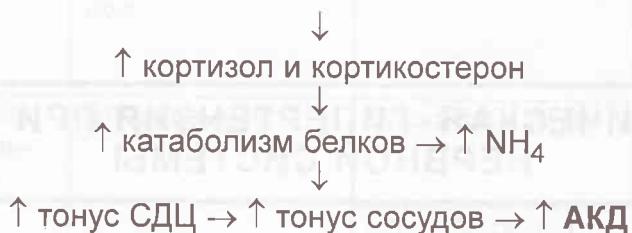


## НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

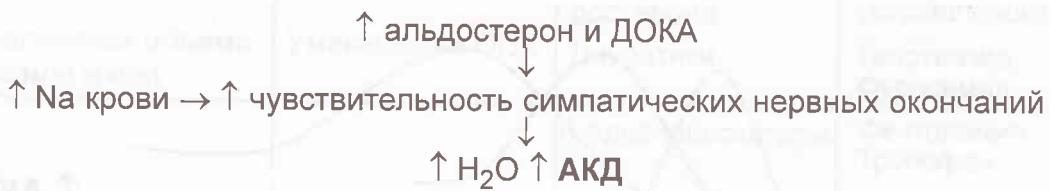
### ГАО СЕТЧАТОГО СЛОЯ (АДРЕНОГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ)



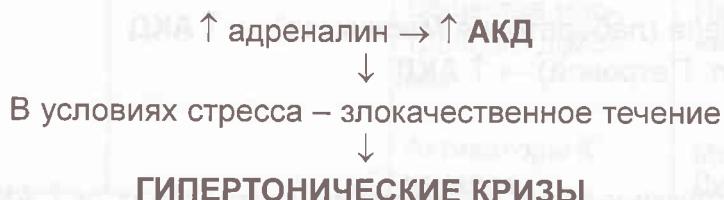
### ГАО ПУЧКОВОГО СЛОЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ СИНДРОМ КУШИНГА



### ГАО КЛУБОЧКОВОГО СЛОЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (СИНДРОМ КОННА)



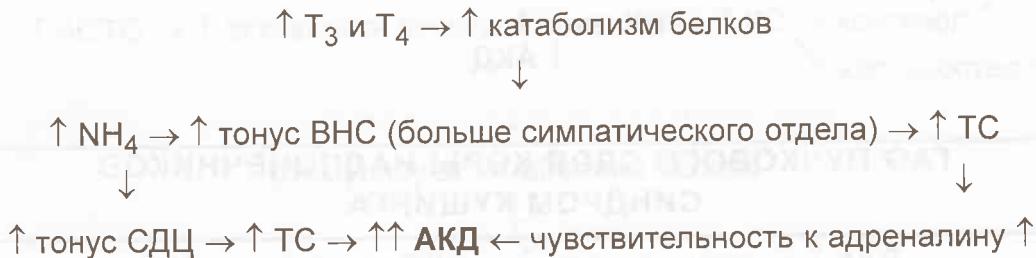
### ГАО МОЗГОВОГО СЛОЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ФЕОХРОМОЦИТОМА)



## ЩИТОВИДНЫЕ СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ГИПЕРТЕНЗИИ

Сопровождают тиреотоксикоз:

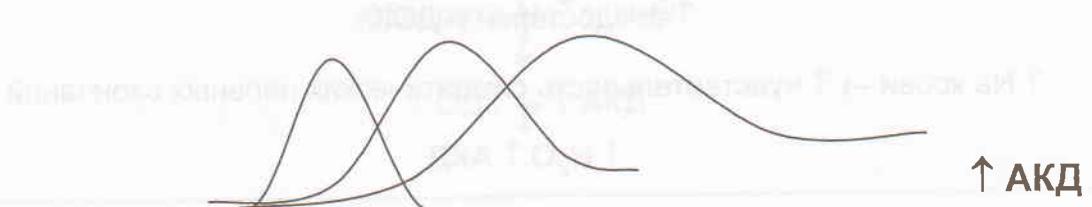
### ГАО ТИРЕОЦИТОВ



## СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ ПАТОЛОГИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Экспериментальная гипертензия:

1. Опыты на крысах: Лабиринт  $\rightarrow$  ток (модель стресса)



2. Опыты на собаках:

Микротравмы черепа (лаборатория Мясникова)  $\rightarrow \uparrow$  АКД

Острый стресс (оп. Петровой)  $\rightarrow \uparrow$  АКД

### СТАТИСТИКА:

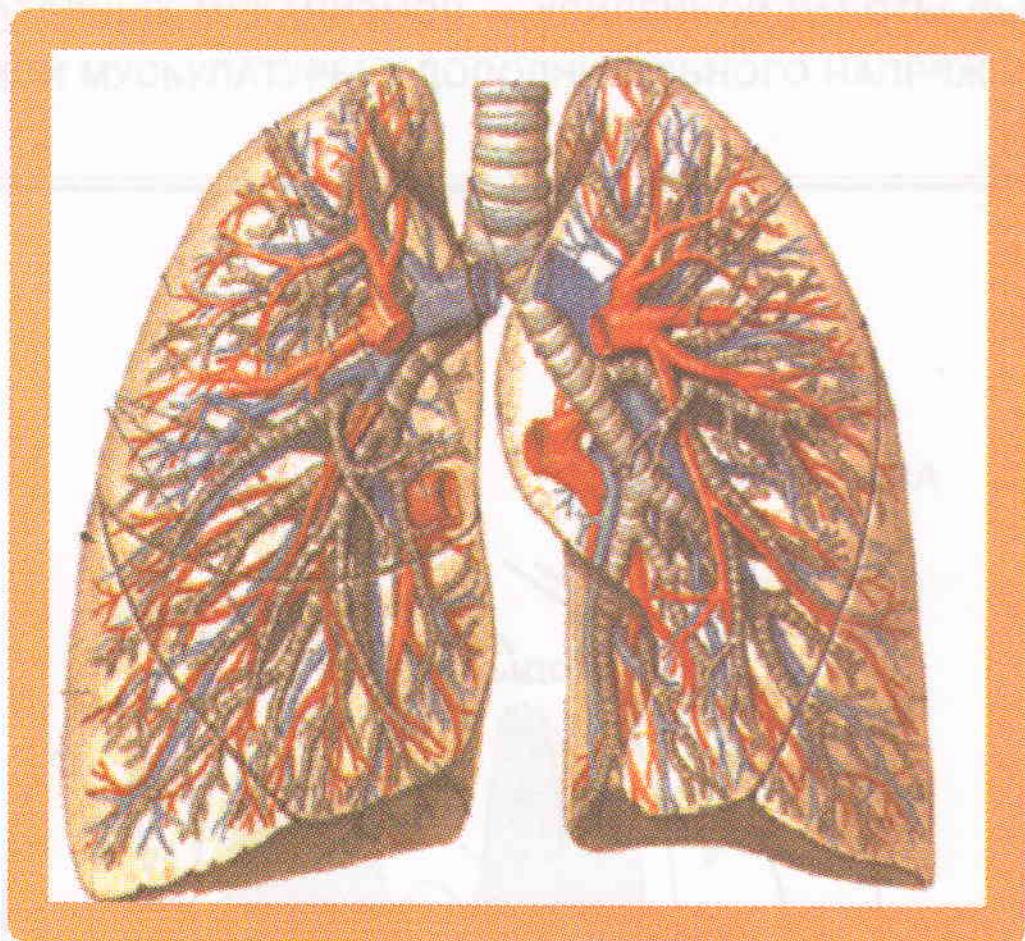
Умственные перегрузки у детей в математических школах  $\rightarrow \uparrow$  АКД

## ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ГИПЕРТЕНЗИЙ\*

Патогенетическое звено (механизм повышения АКД)	Направленность патогенетической терапии	Группы препараторов	Медикаментоз- ные средства
1 Эмоциональное на- пряженение (стресс)	Снижение тонуса СНС	Седативные средства  Транквилизаторы	Валериана Пустырник  Седуксен Фенозепам Нозепам
2. Повышенная актив- ность симпата- адреналовой сис- темы	Подавление ак- тивности симпа- то-адреналовой системы	Симпатолитики  Блокаторы пост- синаптических $\alpha_1$ - адренорецепто- ров	Октадин Резерпин  Празозин
3 Повышенная возбу- димость двигатель- ного центра	Снижение возбу- димости двига- тельного центра	Центральные нейротропные средства	Клофелин Метилдофа (допегит)
4. Избыточное обра- зование ренина и тахикардия.	Блокада $\beta_1$ – адренорецепто- ров	$\beta_1$ – адреноблокаторы	Анаприлин (обзидан) - $\beta_1$ и $\beta_2$ Метопролол Талинолол Атенолол
5. Повышение актив- ности ангиотензин- превращающего фермента (АПФ)	Блокада АПФ	Блокаторы АПФ  Блокада рецеп- торов	Эналаприл (энам, энап) Лизиноприл  Лозартан
6. Повышение актив- ности альдостерона	Подавление ак- тивности альдо- стерона	Блокаторы аль- достерона	Спиронолактон (верошпирон)
7. Увеличение объема плазмы крови	Уменьшение ОЦК	Блокаторы аль- достерона  Диуретики	Спиронолактон (верошпирон)  Гипотиазид Фуросемид
8. Сужение сосудов и повышение ОПС  и т.д.	Расширение со- судов	$\alpha$ -адреноблокаторы	Фентоламин Тропофеин
		Симпатолитики	Октадин Резерпин
		Блокаторы $Ca^{2+}$	Коринфар Дилтиазем
		Вещества мио- тропного дейст- вия	Натрия нитропруссид
		Активаторы $K^+$ каналов	Миноксидил Диазоксид

\* В.Г. Овсянников, 2000 год

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ



## СИСТЕМЫ ДЫХАНИЯ

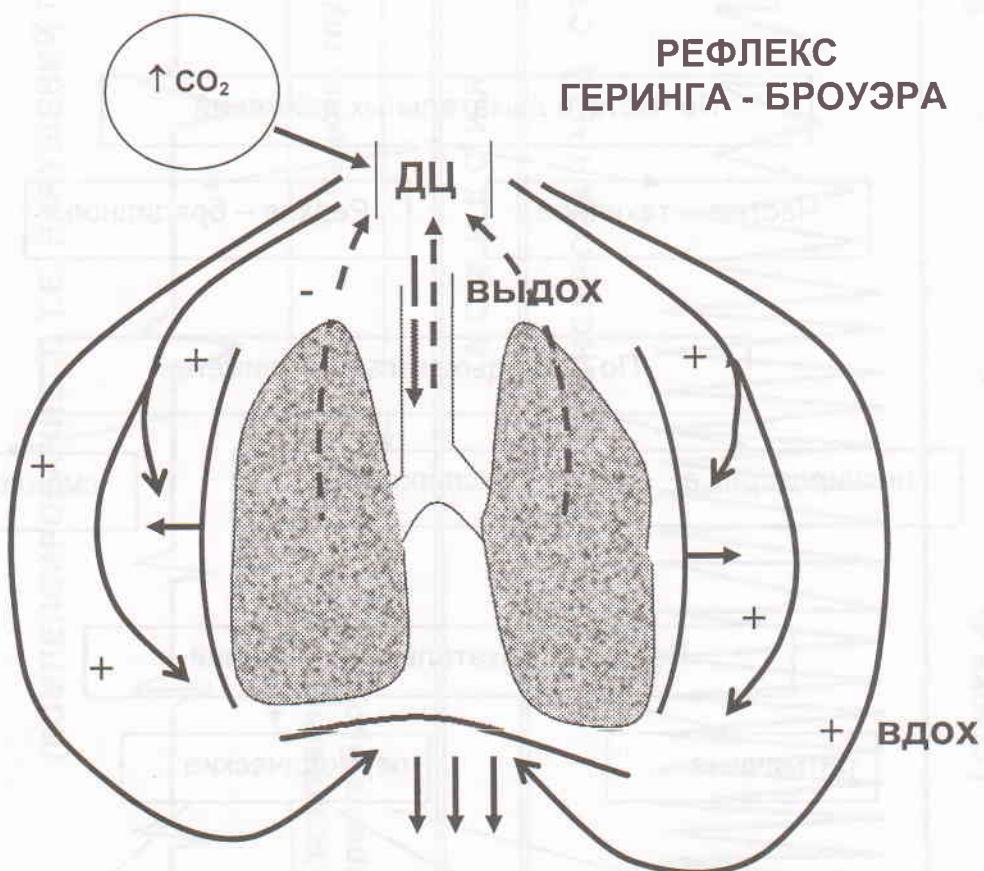
• Качество дыхания зависит от:

• состояния ЦНС

• функционального состояния дыхательных мышц

• состояния бронхолегочной ткани

**ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ → СОСТОЯНИЕ, ПРИ КОТОРОМ НОРМАЛЬНЫЙ ГАЗООБМЕН В ЛЕГКИХ НЕ ОБЕСПЕЧИВАЕТ ОРГАНИЗМ НЕОБХОДИМЫМ КОЛИЧЕСТВОМ  $O_2$ , Т.Е. НАРУШЕНА АДЕКАВТНОСТЬ СНАБЖЕНИЯ  $O_2$  ЗА СЧЕТ СИСТЕМЫ ДЫХАНИЯ, ЧТО ТРЕБУЕТ ВКЛЮЧЕНИЯ КОМПЕНСАТОРНЫХ МЕХАНИЗМОВ → УСИЛЕННОЙ РАБОТЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ МУСКУЛАТУРЫ И ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО НАПРЯЖЕНИЯ ДЦ.**



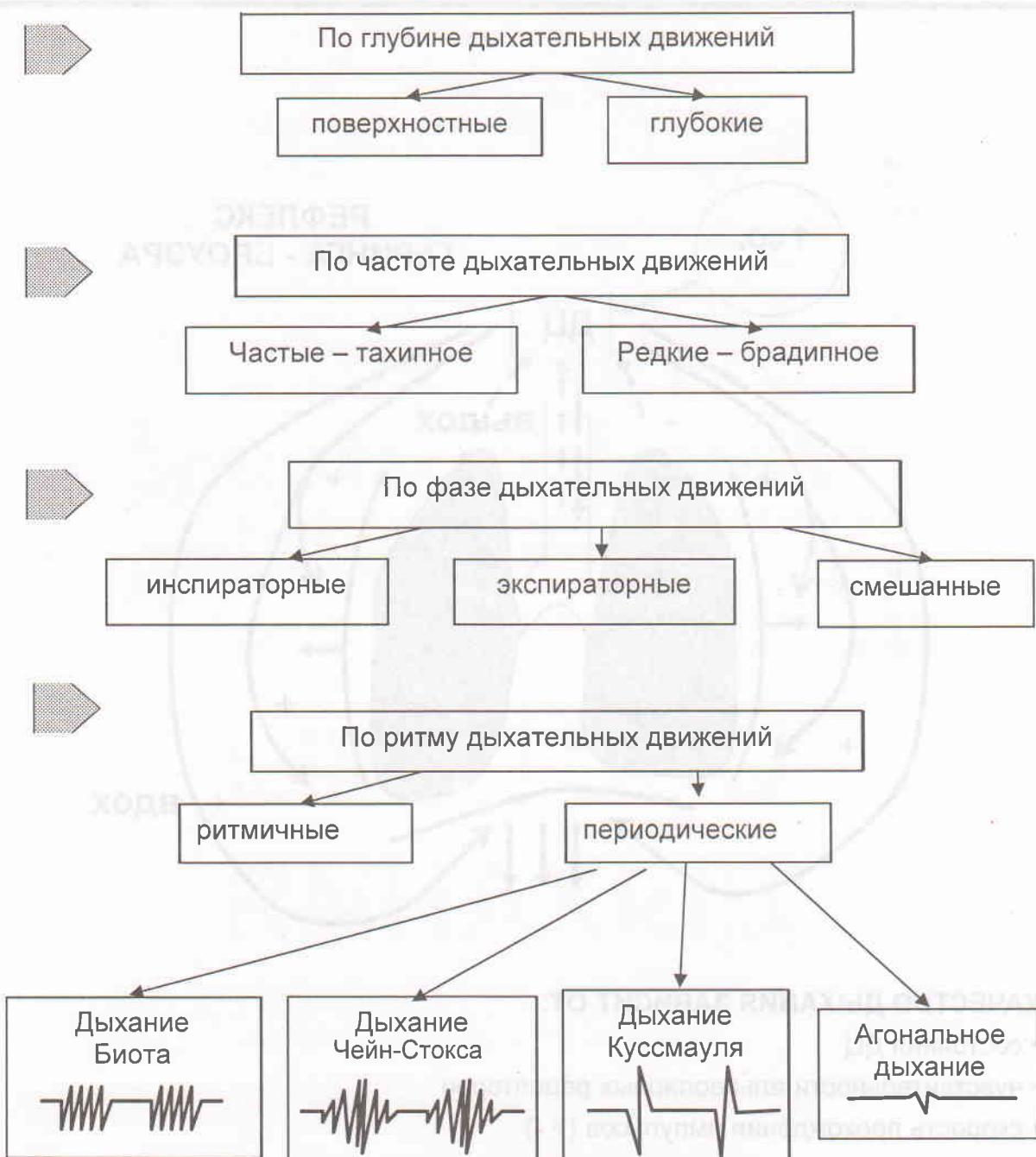
**КАЧЕСТВО ДЫХАНИЯ ЗАВИСИТ ОТ:**

- состояния ДЦ
- чувствительности альвеолярных рецепторов
- скорость прохождения импульсов (+ -)

# ПРОЯВЛЕНИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1. КЛИНИЧЕСКИЕ → ДИСПНОЕ (ОДЫШКА)
2. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ → изменение показателей функции внешнего дыхания:  
ЖЕЛ, дыхательный объем (ДО), остаточный объем (ОО), дополнительный объем воздуха и др.

## КЛАССИФИКАЦИЯ ОДЫШЕК



## СТЕНОЗ ТРАХЕИ:

(КОМПЕНСИРОВАННЫЙ, Т.Е. НАРУШЕНИЙ ГАЗООБМЕНА НЕТ)



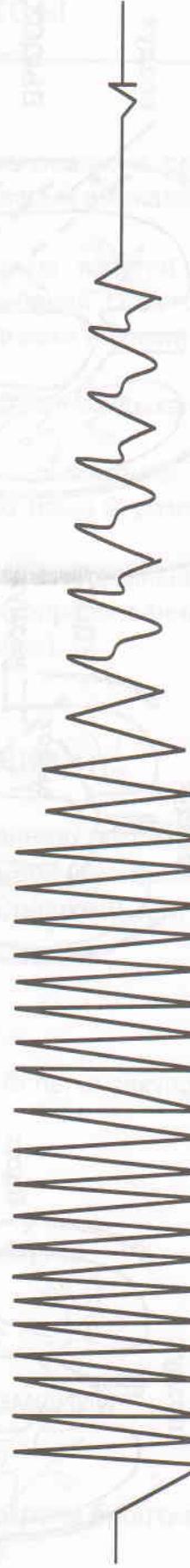
Механизм затягивания  
рефлекса Геринга-Броуэра



Редкая, глубокая, инспираторная одышка.

## АСФИКСИЯ

(НЕКОМПЕНСИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ)



I стадия

II стадия

III стадия

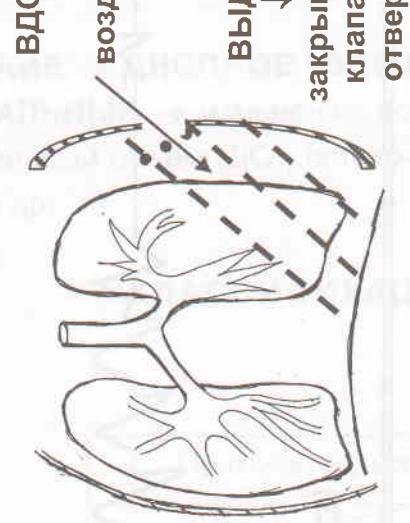
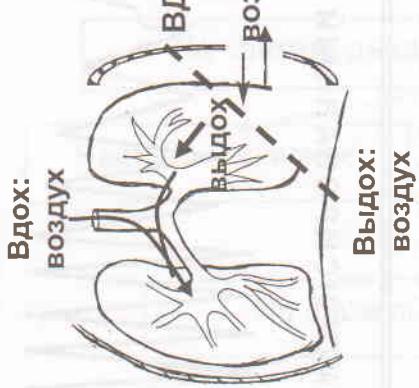
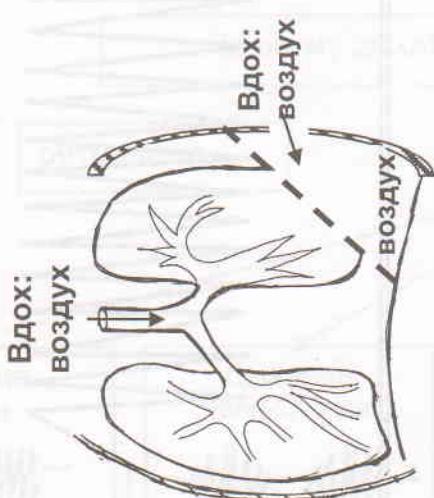
Частая, глубокая, смешанная одышка, за счет гиперкарпии: ↑ ДЦ, ↑ СДЦ → ↑ АКД и ↑ ЧСС

Снижение глубины и частоты ДД – ↓ тонуса ДЦ, ↑ СДЦ (гипоксия) → vagus puls

Алное, гастины, Смерть от острой дыхательной недостаточности (аноксия).

## ПНЕВМОТОРАКСЫ (П)

### ЗАКРЫТЫЙ П



**Одноразовое поступление воздуха в плевральную полость через конкурирующее отверстие НА ВДОХЕ, после чего отверстие закрывается, легкие дальнее совершают обычное дыхание, но:**

1. На поражённой стороне ограничена подвижность легкого в акте дыхания → поверхностная частая одышка; на здоровой стороне компенсаторно ↑ глубина ДД → асимметрия ДД слева и справа.
2. В поджатой ткани легкого развивается гиперкапния → ↑ рост соединительной ткани → ↑ рубцевание (использоваться в лечебном П, при кавернозном тbc).

Связь с внешней средой через конкурирующее отверстие И НА ВДОХЕ И НА ВЫДОХЕ

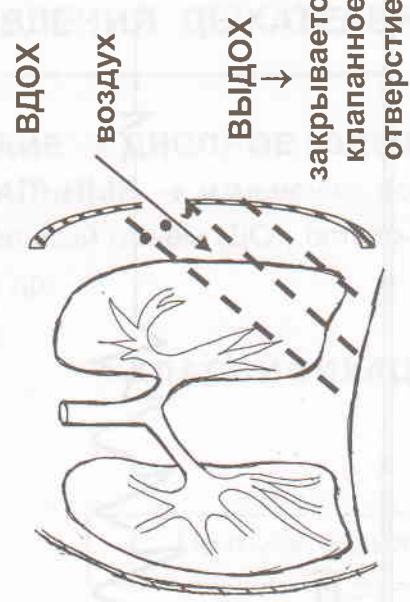
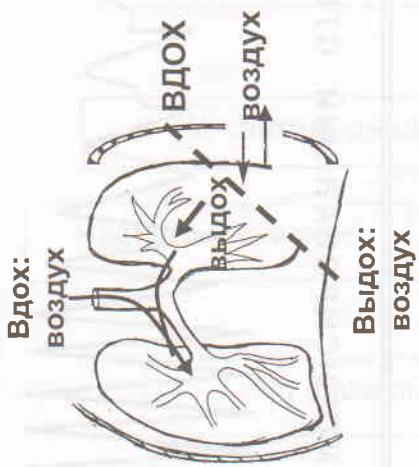
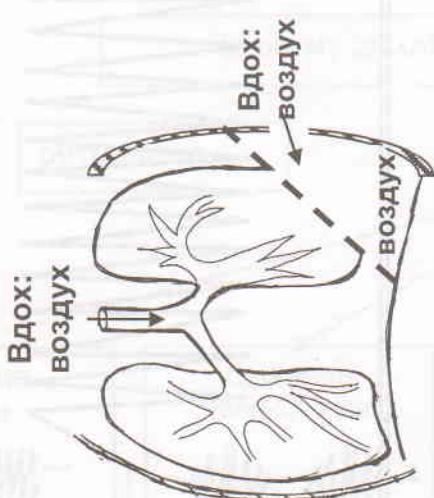
На пораженной стороне парадоксальное дыхание: на вдохе большое легкое выдыхает, на выдохе – вдыхает отработанный воздух здорового легкого → «болтание маятникобразное движение средостения» (маятникобразное движение средостения) → со временем – СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

Самая тяжелая форма П  
С каждым вдохом поступает новая порция воздуха в плевральную полость  
легкое на пораженной стороне все более сжимается, а плевральный мешок все более раздувается воздухом

Смещение средостения в здоровую сторону  
давление второго легкого

АСФИКСИЯ + СС НЕДОСТАТОЧНОСТЬ  
Рекомендации:  
Срочно перевести клапанный П в открытый! Потом лечить

### ОТКРЫТЫЙ П



### КЛАПАННЫЙ П



## ПНЕВМОТОРАКСЫ

### ПРИЧИНЫ:

У новорожденных (рентгенологически 1%, клинически – реже)

1. Врожденные уродства легких и плевры – открытый бронх, дефект плевры, разрыв врожденной кисты легкого.
2. Разрыв эмфизематозных вздутий при повышенном внутрибронхиальном давлении (закупорка дыхательных путей слизью, околоплодными водами).
3. Форсированное искусственное дыхание.
4. У детей постарше – пневмонии стафилококковой этиологии (60 %) – некроз ткани ® разрыв.
5. У взрослых – все воспалительные процессы – при физической нагрузке, при форсированном дыхании (заболевания в детстве → спайки).

### НАРУШЕНИЯ ДЫХАНИЯ:

**А. ПНЕВМОНИИ** – частая, поверхностная, смешанная одышка (инспираторная в начальных стадиях заболевания). У детей частая причина дыхательной недостаточности, особенно у новорожденных → нет одышки!!! или очень слабая, за счет снижения возбудимости ДЦ.

В процесс быстро вовлекаются бронхиолы ® легко закупориваются.

Ателектазы + мало сурфактанта.

### АТЕЛЕКТАТИЧЕСКИЕ ПНЕВМОНИИ

**Б. ПНЕВМОНИИ** – при **МУКОВИСЦИДОЗЕ**:

А) отсутствует фактор (фермент), разжижающий секреты бронхиальных желез;  
Б) + фактор цилиарной дискинезии (фактор Спока).

**А. БРОНХИТЫ, БРОНХИОЛИТЫ** – частая, поверхностная одышка, с преимущественным поражением экспираторной фазы. Для грудных детей – часто жизненно опасны!

### ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ:

- воспалительный отек слизистой.
- вязкий секрет в просвет бронхов
- спазм кольцевой мускулатуры

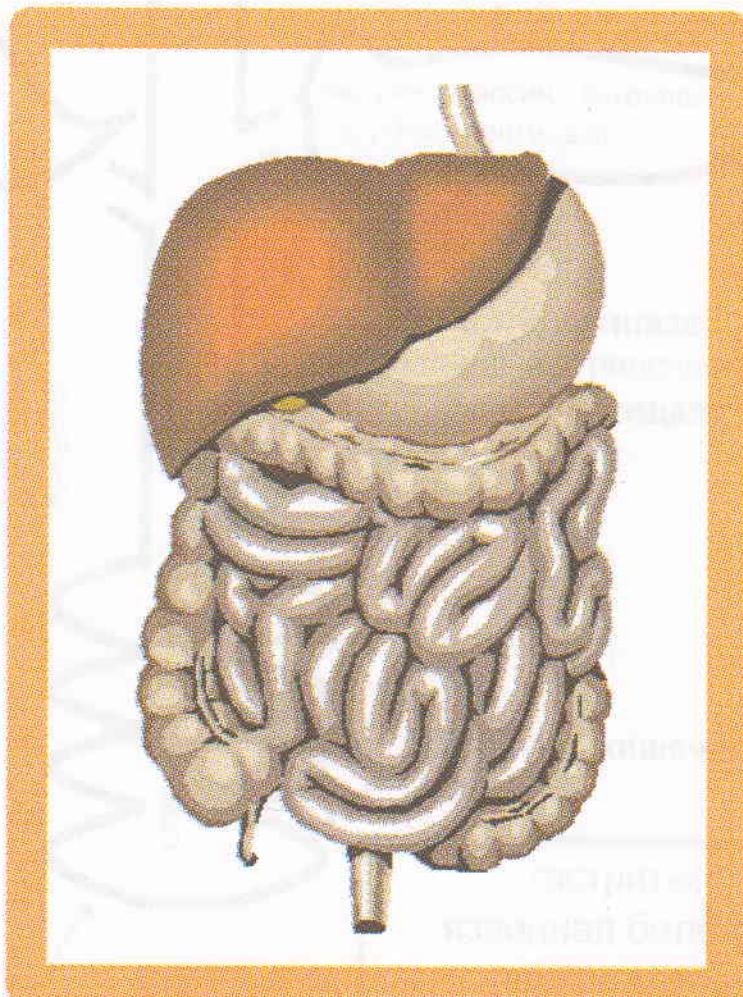
Выдох затруднен (эспираторная одышка)

Гипоксическая гипоксия, гипоксемия, нарастающий цианоз.

- **ЭМФИЗЕМА** – повышен остаточный объем воздуха → поверхностная частая экспираторная одышка.
- **БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА** – частая, глубокая, преимущественно экспираторная одышка.

СХЕМА ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

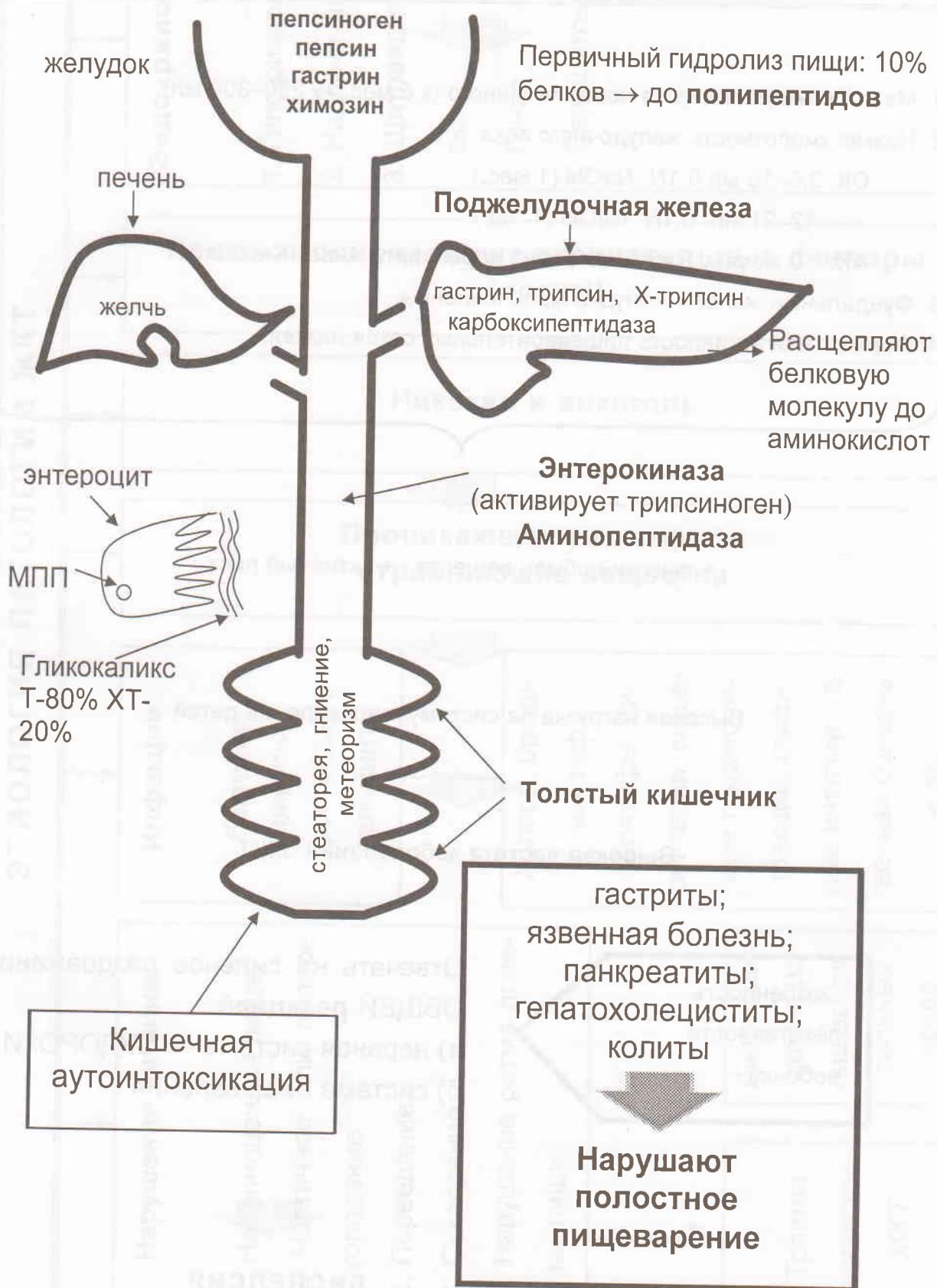
# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ



## ПИЩЕВАРЕНИЯ

нарушает  
подслиз-  
слищеварение

# СХЕМА ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА



## Анатомо-физиологические особенности пищеварительной системы детей

1. Малая емкость желудка новорожденного (к 6 мес. → 250–300 мл).

2. Низкая кислотность желудочного сока

ОК: 3,6–10 мл 0,1N NaOH (1 мес.)

12–21 мл 0,1N NaOH (1 год.)

АК: к 9 месяцу жизни способна переварить животные белки.

3. Фундальные железы желудка малочисленны.

4. Ферментная активность пищеварительных соков низкая.

+ высокий обмен веществ, + активный рост

Высокая нагрузка на систему пищеварения детей

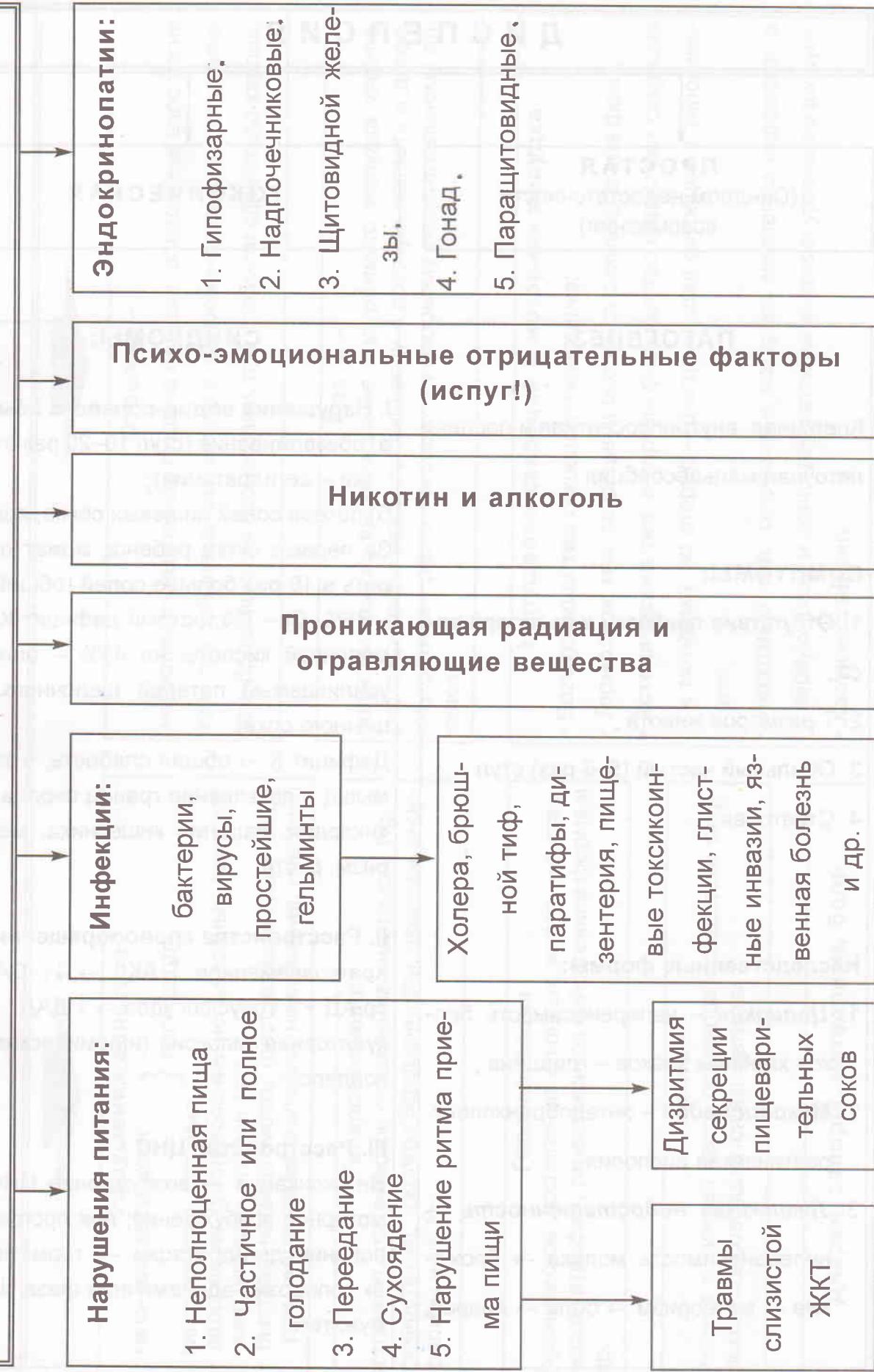
Высокая частота заболеваний ЖКТ

Особенность  
реактивности  
ребенка

Отвечать на сильное раздражение  
**ОБЩЕЙ реакцией:**  
а) нервная система → СУДОРОГИ  
б) система пищеварения

ДИСПЕСИЯ

# ЭТИОЛОГИЯ ПАТОЛОГИИ ЖКТ



# ДИСПЕСИЯ

## ПРОСТАЯ

(Синдром недостаточности всасывания)

## ТОКСИЧЕСКАЯ

### ПАТОГЕНЕЗ:

Клеточная, внутрипросветная и послеклеточная мальабсорбция

### СИМПТОМЫ:

1. Отсутствие прибавки или потеря веса.
2. ↑ размеров живота.
3. Обильный частый (5–6 раз) стул.
4. Стеаторея.

### Наследственные формы:

1. **Целиакия** – непереносимость белков хлебных злаков – глиадина.
2. **Муковисцидоз** – энтеробронхопанкреатическая диспория.
3. **Лактазная недостаточность** → непереносимость молока → брожение → метеоризм → боли → диарея.

### СИНДРОМЫ:

#### I. Нарушение водно-солевого обмена:

а) обезвоживание (стул 10–20 раз в сутки – дегидратация);  
б) потеря солей пищевых соков, воды. За первые сутки ребенок может потерять в 10 раз больше солей (общий Na – 75%, Cl – 7%, острый дефицит K и ↑ молочной кислоты на 45% – ацидоз, усиливающий потерей щелочного кишечного сока).

Дефицит K → общая слабость, ↓ тонус мышц – повышение границ сердца, тахикардия, паралич кишечника, метеоризм, рвота.

#### II. Расстройства кровообращения

Кратковременное ↑ АКД → ↓ САД иср.АД + ↓ тонус сосудов → ↓ ДАД циркуляторная гипоксия (ишемическая) → коллапс.

#### III. Расстройства ЦНС

Интоксикация → возбуждение ЦНС → моторное возбуждение; при прогрессировании дегидратации → торможение → сопорозно-адинамичная фаза, ↓ иммунитета.

# НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ТИПИЧНЫЕ СИМПТОМЫ НАРУШЕНИЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ЖКТ



## Нарушения аппетита:

- гипо- или анорексия
- гиперорексия, булимия } полифагия
- парорексия (употребление несъедобных веществ: мел, известье, уголь и др.)
- быстрая насыщаемость (пострезекционный синдром, интоксикация алкоголем, наркомания, неврозы)



## Гипосаливация:

- (стоматит, хроническое отравление никотином, Нд, лекарствами, токсикоз беременности, неврозы, энцефалиты и др.)



## Гипосаливация:

- (хроническое воспаление слюнных желез, их старческая атрофия, тиреотоксикоз нейрогенная форма и др.)

## Отрыжка –

- непроизвольный выход газов из желудка, вследствие аэрофагии
- или при заболеваниях желудка, сопровождаемых гнилостными
- или бродильными процессами, при слабости сфинктера кардии.

## Рвота –

- непроизвольное выбрасывание содержимого желудка антиперистальтически вверх по пищеводу в ротовую полость и далее.
- Неукротимая рвота приводит к негазовому выделительному алкалозу

## Нарушения секреции и моторики желудка

- Воздбудимый тип секреции+гиперкинез;
- Тормозной тип: секреция и моторика снижены в обе фазы;
- Астенический тип: в первую фазу быстро нарастает секреция и моторика, во вторую – быстрый спад секреции + гипокинезия;
- Инертный тип: секреция и моторика медленно нарастают в первую фазу, и долго держатся на высоком уровне во второй;
- Хаотический тип

## Изжога –

- жжение в нижней части пищевода вследствие рефлюкса, сопровождается эзофрагитом

## Диарея, запоры, метеоризм, боли

## **НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПИЩЕВАРЕНИЯ**

**(мальдигестия) –**

неусвоение пищи → потеря веса (истощение) → нарушения обмена веществ → «–» аэро-  
тистый баланс → гиповитаминоз → иммунитета → ↓ свертываемости крови → анемия и т.д.

## **КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:**

### **Энтеральная малабсорбция – (МА)**

внутрипрос-  
ветная  
(клеточная)  
Энтероцит-  
ная MA  
(клеточная)

послеклеточная MA  
(расстройства микро-  
циркуляции в крова-  
носных и лимфати-  
ческих капиллярах  
кишечной стени)

### **Парентеральная MA**

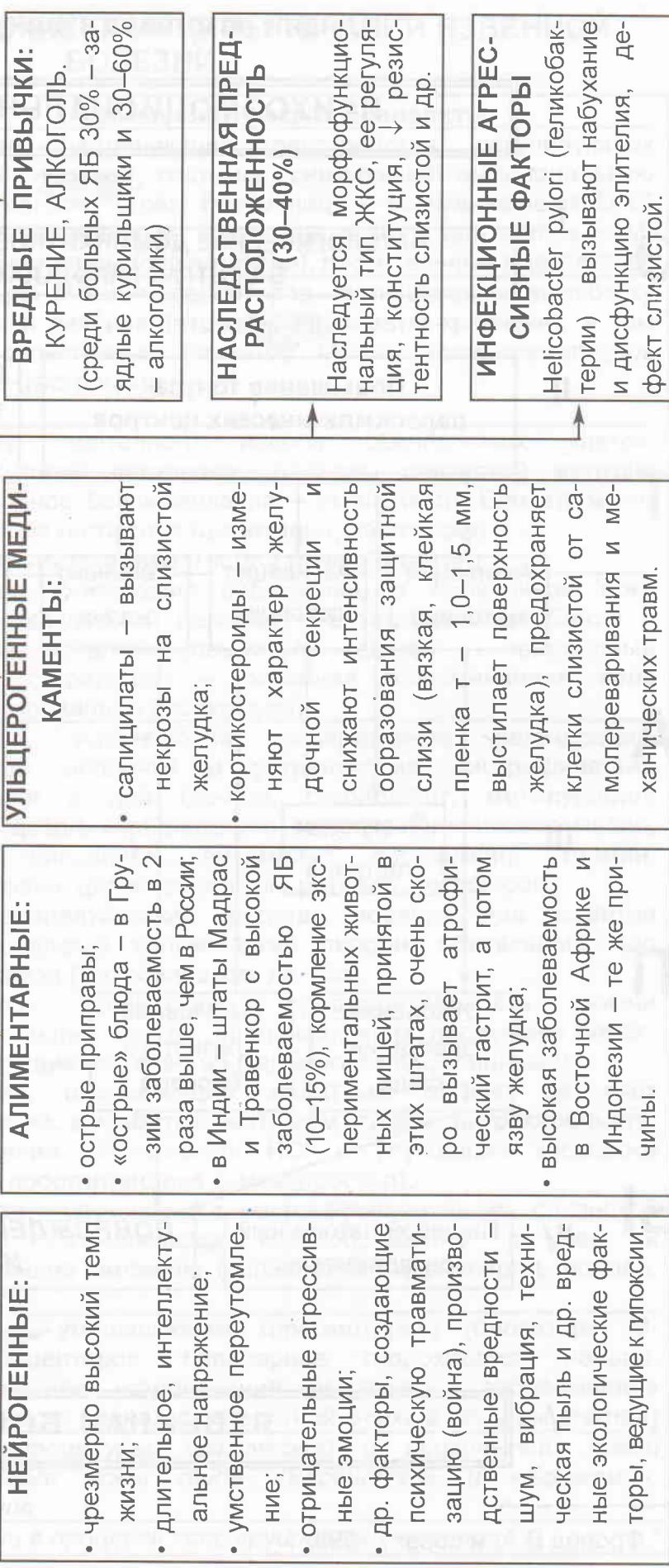
(пневмонии, ОРВИ,  
грипп, ангина, лихо-  
радка, плеврит, пие-  
лит, отит, эндокри-  
нопатии: тиреоток-  
сикоз, болезнь Ад-  
дисона, гопод и т.д.)

### **Дисбактериальная MA**

(длительный прием  
сульфаниламидов,  
антибиотиков и др.  
медикаментов)

**ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ** – хроническое полиэтиологическое заболевание, имеющее полициклическое течение и характеризующееся возникновением дефекта в слизистой оболочке желудка или duodenum.

## ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ



## Общий патогенез язвенной болезни\*

Э

II

А

П

ы

IV

V

### ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНЫЙ СТРЕСС

ПАТОЛОГИЧЕСКОЕ ДОМИНАНТНОЕ ВОЗБУЖДЕНИЕ  
В ЦЕНТРАХ ГИПОТАЛАМУСА

Повышение тонуса  
парасимпатических центров

Повышение  
тонуса сим-  
патических  
центров

Повы-  
шение секре-  
ции CTRF

Активация  
моторики

Активация  
секреции

Рефлюкс  
желчи

Спазм сосу-  
дов стенки  
желудка,  
12-типер-  
стной кишки  
↓  
очаги ише-  
мии

↑ секреции  
АКТГ

↑ секреции  
гастрина

Ускорение  
эвакуации  
пищи

Нарушение  
слизистого  
барьера

Снижение защитных  
свойств слизистой  
желудка

Пищевой патогенный  
раздражитель

ПОВРЕЖДЕНИЕ СТЕНКИ ЖЕЛУДКА  
и DUODENUM

ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

\* Фролов В.А. и соавт., 1999.

## ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ

<b>Принцип</b>	<b>Фармакологические препараты</b>
<i>Нормализация кортико-висцеральных взаимоотношений</i>	Средства, устраниющие расстройства регулирующих функций нервной системы, снимающие эмоциональную напряженность, страх, бессонницу – успокаивающие ЦНС (валериана, элениум, радедорм и др.), центральные М-холиноблокаторы (спазмолитин), растительные адаптогены.
<i>Снижение активности кислотно-пептического фактора.</i>	Блокаторы М-холинорецепторов, уменьшающие выработку кислоты и пепсина (атропин, препараты красавки), в том числе селективный блокатор M <sub>1</sub> - холинорецепторов желудка (гастроцептин)
<i>Антисекреторное действие</i>	Блокатор протонного насоса обкладочных клеток, ингибирующий активность АТФ-азы слизистой желудка (производное бензимедазола – омепразол). Блокаторы H <sub>2</sub> рецепторов гистамина (циметидин, ранитидин) Антагонисты гастрина (гастроцептин, секретин)
<i>Ослабление агрессивности кислотно-пептического фактора</i>	Средства, снижающие содержание в желудочном соке соляной кислоты и пепсина – антациды, адсорбенты и вяжущие средства (альмагель, де-нол – коллоидный висмут, сукральфат – основная аллюминиевая соль сульфатированной дисахарозы)
<i>Повышение резистентности слизистой оболочки</i>	Средства, усиливающие репаративную регенерацию слизистой оболочки и устраниющие дистрофические изменения в ней (де-нол, сукральфат, метилурацил, метронидазол, карбеноксолон натрия, облепиховое масло, масло шиповника, витамины: пиридоксин, тиамин, рибофлавин, цианокобаламин, ретинол, токоферол). Химиотерапевтические средства, подавляющие развитие микроорганизма хеликобактер пилори, обитающего под слоем слизи (метронидазол, де-нол). Средства удлиняющие продолжительность жизни эпителиальных клеток, увеличивающие продукцию слизи, повышающие ее качество (карбеноксолон, глицирам). Средства, оказывающие защитный эффект за счет увеличения выработки желудком слизи, нитрокарбоната, торможения образования HCl и улучшения кровотока (аналог простагландина Е-мизопростол). Средства, улучшающие микроциркуляцию в слизистой желудка, улучшающие кровообращение в ней и устраниющие гипоксию (папаверина гидрохлорид, но-шпа, галидор).
<i>Коррекция моторно-эвакуаторной функции желудка</i>	Средства, уменьшающие гипermоторику (блокаторы М-холинорецепторов, папаверина гидрохлорид, но-шпа, галидор) или устраниющие рефлюкс - забрасывание содержимого двенадцатиперстной кишки в желудок (реглан)
<i>Лечебное питание, физиопроцедуры, физический и психический покой (лечебный сон), минеральные воды типа «Ессентуки» и «Боржоми», санаторно-курортное лечение</i>	
<i>Использование хронотерапии в процессе конструирования лечения</i>	

## КЛАССИФИКАЦИЯ ФОРМ КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ (ILEUS)\*



## ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМАТИКА КИШЕЧНОЙ НЕПРОХОДИМОСТИ

**С**

**ПЕРВАЯ:** резкие боли в животе, отсутствие стула, рвота  
 $\downarrow$   
 $\downarrow$  АКД  $\rightarrow$   $\uparrow$  ЧСС  $\rightarrow$   $\downarrow$  СО (ПД)  $\rightarrow$   $\downarrow\downarrow$  АКД – нитевидный пульс  
 $\downarrow$   
**Т** ШОК («порочный круг»)

**А**

**ВТОРАЯ:** токсемия продуктами гниения из застойного участка кишечника

$\downarrow$   
анорексия

**Д**

нарушения водно-электролитного обмена  $\rightarrow$  стущение крови,  $\uparrow$  вязкости крови  $\rightarrow$  микроциркуляторные расстройства кишечной стенки (застой в венозных капиллярах, тромбы, стазы)

**И**

**ТРЕТЬЯ:** метеоризм  $\rightarrow$  растяжение кишечной стенки  $\rightarrow$  сдавление сосудов  $\rightarrow$  дальнейшее ухудшение кровообращения в кишечнике  
 $\downarrow$   
**И** некроз, гибель кишечной стенки

\*Фролов В.А. с соавт., 1997

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

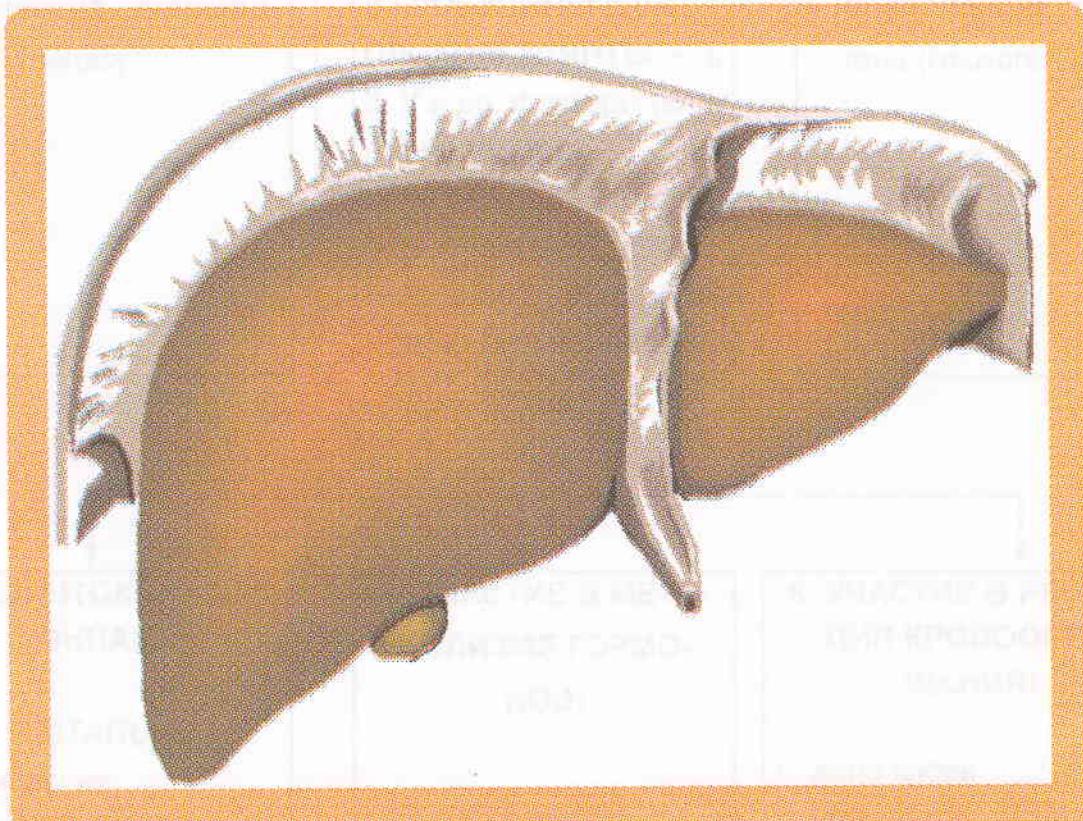
- фиброз-фиброзный цирроз печени
- гемохроматоз
- гепатиты

## 2. ВРЕДОБОЛЫ

- алкогольный гепатит
- гепатит вирусный (A, B, C)

## 3. УЧАСТИЕ В ЧУДЕ

- выделение токсинов
- биотрансформация



# ПЕЧЕНИ

запотребленные  
спиртные напитки

— вр

• участие в пигмент-  
ном обмене

• участие в белковом  
обмене

• участие в витамине  
сintéзисе: В<sub>12</sub>, В<sub>2</sub>,  
Р<sub>б</sub>, А, д. х, РР-фар

## ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ

### 1. ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ:

- эмульгирование жиров желчью
- активирует панкреатические ферменты (липазу)

### 2. БЕЛКОВО-СИНТЕТИЧЕСКАЯ:

в гепатоцитах (их более 300 млн!) образуются белки крови:  
**АЛЬБУМИНЫ (100%);**  
**α-ГЛОБУЛИНЫ (70–90%);**  
**β-ГЛОБУЛИНЫ (50%);**  
**ПРОКОАГУЛЯНТЫ – I, II, V и др. факторы** (влияет на гемостаз);  
**Ig** → участие в иммунитете + иммунокомпетентные клетки – Купферовские клетки печени

### 3. УЧАСТИЕ В УГЛЕВОДНОМ ОБМЕНЕ:

- синтез гликогена
- глюконеогенез;
- мобилизация гликогена (глюкогенолиз)

### 4. ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННАЯ:

#### ЭТАПЫ

- окисление;
- присоединение парных глюкуроновых (глюкуронирование) или серных кислот;
- соединение с  $\text{Na}^{2+}$  и  $\text{K}^+$  ионами  
↓

#### МАЛОТОКСИЧНЫЕ СОЛИ

↓

в кровь

### 5. УЧАСТИЕ В МЕТАБОЛИЗМЕ ГОРМОНОВ:

- глюкокортикоидов
- инсулина
- эстрогенов
- тироксина
- АДГ
- альдостерона

### 6. УЧАСТИЕ В РЕГУЛЯЦИИ КРОВООБРАЩЕНИЯ:

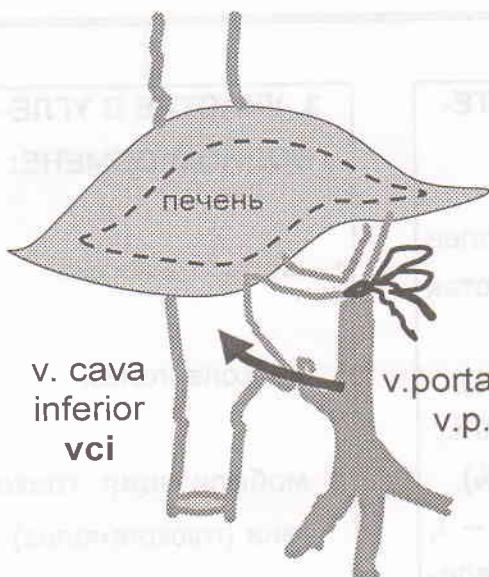
- депо крови
- производит **VEM, VDM** и др.

### 7. УЧАСТИЕ В ПИГМЕНТОМ ОБМЕНЕ:

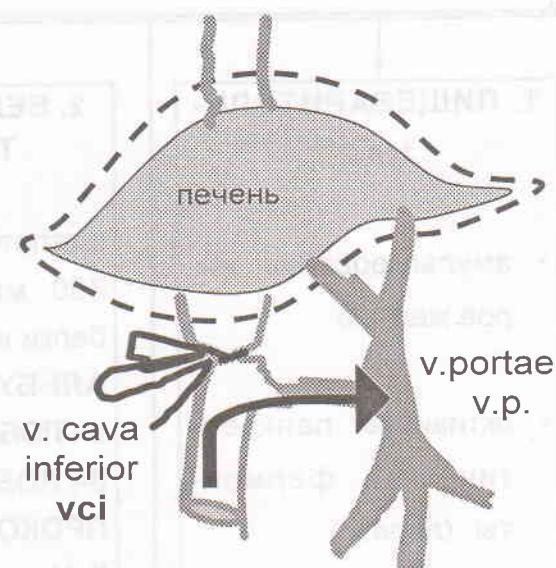
динамический билирубин  
→ в печеночный

### 8. УЧАСТИЕ В ОБМЕНЕ ВИТАМИНОВ: $\text{B}_{12}$ , $\text{B}_2$ , $\text{B}_6$ , А, Д, К, РР и др.

## ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫЕ МОДЕЛИ ПАТОЛОГИИ ФУНКЦИЙ ПЕЧЕНИ



**1. СХЕМА ПРЯМОЙ  
ФИСТУЛЫ ЭККА, 1877  
(ПОРТОКАВАЛЬНЫЙ АНАСТОМОЗ +  
ЛИГАТУРА НА V. P.)**

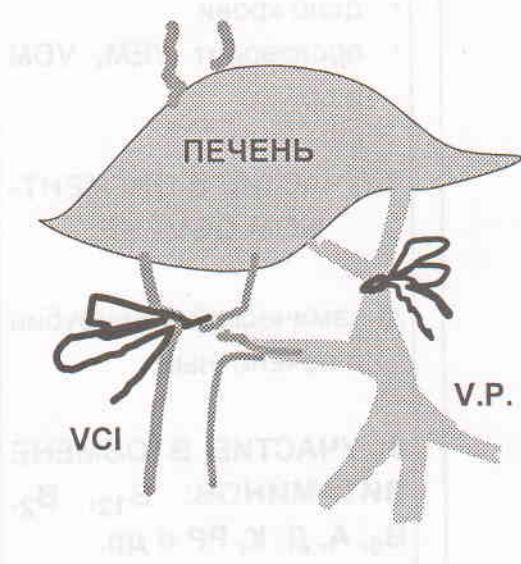


**2. СХЕМА ОБРАТНОЙ  
ФИСТУЛЫ ЭККА-ПАВЛОВА, 1895  
(ПОРТОКАВАЛЬНЫЙ АНАСТОМОЗ+  
ЛИГАТУРА НА VCI)**

АТРОФИЯ ПЕЧЕНИ

ГИПЕРТРОФИЯ ПЕЧЕНИ  
CAPUT MEDUSUM

CIRROSIS – ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ



**3. ЭКСТИРПАЦИЯ ПЕЧЕНИ ПО МАННУ  
И МАГАТУ:  
ЭТАПЫ:**

- 1) фистула Экка-Павлова;
- 2) перевязка V.portae;
- 3) удаление печени.

Смерть животных наступает через 5 часов от **ТЯЖЕЛОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ**.  
Если перевести собаку на молочно-растительную диету, тогда смерть наступает через 36–42 часа от **АУТОИНТОКСИКАЦИИ**.

## ВОЗРАСТНЫЕ АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПЕЧЕНИ

В период **новорожденности** левая доля печени развита больше, к 6 годам полностью развивается правая доля, т.о.



**печень функционально незрелая**

1. Низкий синтез белка → **гипоальбумин-, гипопротеинемия**.



2. Ферментативная недостаточность:

- оксидазы и пероксидазы гепатоцитов – **малоактивны**, что ослабляет процесс экскреции печеночного билирубина в желчный капилляр;
- УДФ-глюкуронилтрансфераза незрелая** → ослаблено глюкуронирование динамического билирубина → меньше образуется билирубин-диглюкуронида (прямой билирубин).

3. Не образуются 17-КС.

4. Не инактивируются альдостерон и АДГ.

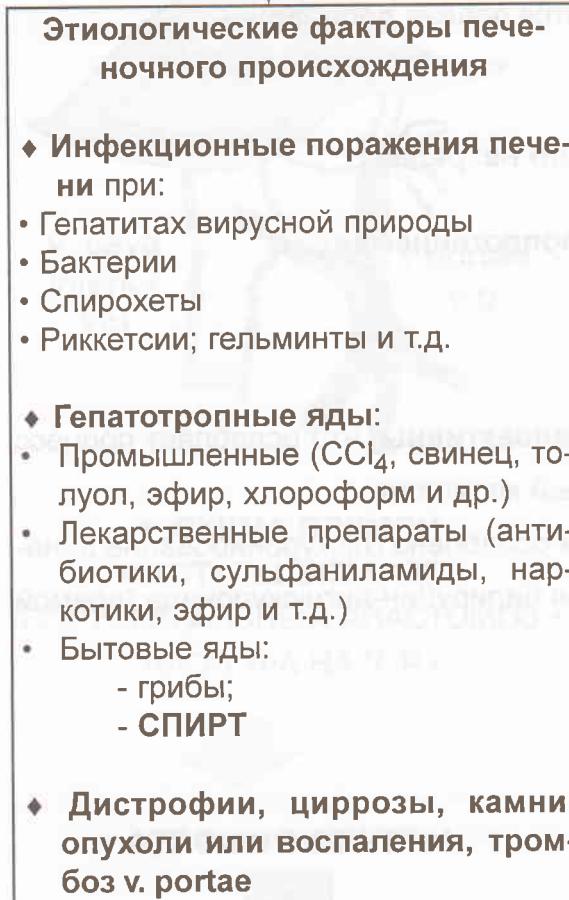


Нарушена связь транспортного альбумина с динамическим билирубином → он в свободном виде циркулирует в крови и откладывается в тканях → **желтуха**

Динамический билирубин плохо трансформируется в печеночный билирубин → накапливается в крови → в билирубофильных тканях (слизистая нёба, конъюнктива, интима сосудов, жировая клетчатка, мозговая ткань) → **желтуха**

Таким образом, у новорожденных детей **в возрастные особенности функции печени предрасполагают к развитию желтухи** с сопутствующими эндокринопатиями.

## ЭТИОЛОГИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



### Внепеченочные причины

1. Патологические процессы, локализованные вне печени.
2. Экстремальные состояния (шок, коллапс, обширные ожоги, травмы).
3. Гиповитаминоз Е.
4. Белковое голодание.
5. Хроническая сердечная или почечная недостаточность.
6. Злокачественные опухоли.
7. Поздний токсикоз беременных.

## СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ

### ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

↑ ДАВЛЕНИЯ В СИСТЕМЕ ВОРОТНЫХ ВЕН

### ГЕПАТАРГИЯ

- а) острая
- б) хроническая  
(синдром печеночно-клеточной недостаточности)

### ПЕЧЕНОЧНЫЕ ЖЕЛТУХИ

- а) паренхиматозная
- б) механическая
- в) наследственная  
(энзимопатия)

## ПАТОГЕНЕЗ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ЖЕЛТУХИ У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА

1. Сульфаниламиды (сульфадимезин, норсульфазол, этазол и др.), салицилаты (аспирин, бруфен), кофеин



блокируют связь динамического билирубина с транспортным альбумином



динамический билирубин в свободном виде циркулирует в крови, откладывается в тканях



желтуха

2. Антибиотики (левомицетин, новобиоцин и др.), ментол и др.



тормозят глюкуронилтрансферазу



блокируют образование и секрецию в желчный капилляр билирубин диглюкуронида



желтуха

3. Эти же препараты являются конкурентами динамического билирубина и сами соединяются с парными глюкуроновыми кислотами



желтуха

Сочетание нескольких патогенетических факторов → **ядерная желтуха**: динамический билирубин откладывается в клетках ЦНС → разобщает окислительное фосфорилирование и тканевое дыхание → снижается энергообразование → **интоксикация нервной ткани**.

**Клинические проявления:**

- а) неврологические (апатия, сонливость, глазодвигательные нарушения, судороги)
- б) очаги некроза в надпочечниках, селезенке и поджелудочной железе.

## ПАРЕНХИМАТОЗНАЯ ЖЕЛТУХА

РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ ВИРУСНЫХ ГЕПАТИТАХ  
(Б. БОТКИНА), ТОКСОПЛАЗМОЗАХ, СИФИЛИСЕ,  
ПУПОЧНОМ СЕПСИСЕ И ДР.

## ПАТОГЕНЕЗ



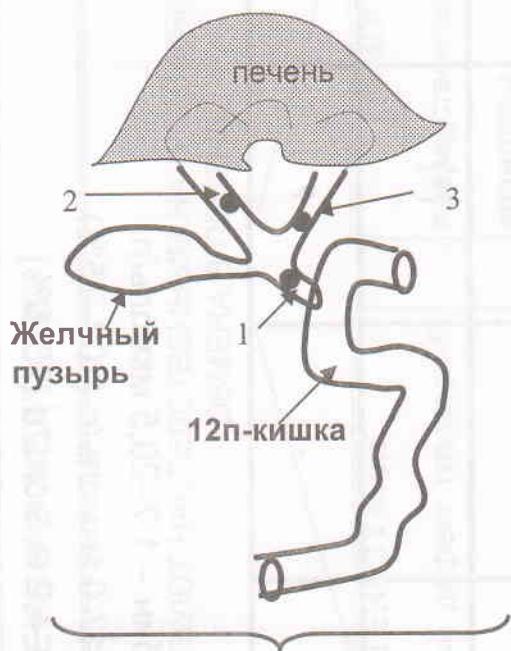
## СИНДРОМ ПОСТУПЛЕНИЯ ЖЕЛЧИ В КРОВЬ (ХОЛЕМИЯ)

**Билирубинемия:** ↑ концентрация в крови динамического билирубина и повышается печеночный билирубин

- Воспаление паренхимы → расстройство микроциркуляции и ↑ проницаемости гепатоцита → гипоксия → ↓ активности окислительных ферментов и глюкуронилтрансферазы → ↑ в крови динамического билирубина в тяжелых случаях → процесс глюкуронирования идет в праклеточных пространствах → печеночный билирубин появляется в крови и в моче (**билирубинемия и билирубинурия**) → проникновение билирубинов в **билирубофильные** ткани → **желтуха**.
- ↑↑ концентрация желчных кислот в крови (**холемия**) → возбуждение ЦНС и вегетативной нервной системы → ↑ раздражительность в общении, неуправляемое поведение, вегетативные реакции, ↑ СО и ↑ ЧСС; если продолжает ↑ холемия → торможение в ЦНС и ВНС → апатия, головная боль, гиподинамия, брадикардия, ↓ СО, ↓ МО, ↓ АКД, ↓ ск.кр., патологические висцеральные гепатокардиальные рефлексы.

## МЕХАНИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА

Схема желчных протоков



1 – препятствие в общем желчном протоке;  
2 и 3 – препятствие в левом или правом желчном протоке.

клиника  
механической  
желтухи

Патогенез изменений  
в организме:

### I. Синдром поступления желчи в кровь:

- гипербилирубинемия;
- интоксикация холиевыми кислотами.

### II. Синдром непоступления желчи в кишечник:

- Прекращается эмульгирование жиров → нарушается расщепление липидов пищи, которые в непереваренном виде попадают в толстый кишечник – развивается стеатотеатия.
- ↓ перистальтика (желчные кислоты тонизируют циркулярные мышцы).
- ↑ размножение микрофлоры толстого кишечника → ↑↑ гнилостные процессы → ↑ индол, скатол, крезол, фенол и др. – нарушаются их обезвреживание в клетках печени → аутоинтоксикация.
- Общий билирубин возрастает до 18–20 мг% (300–340 мкмоль/л).

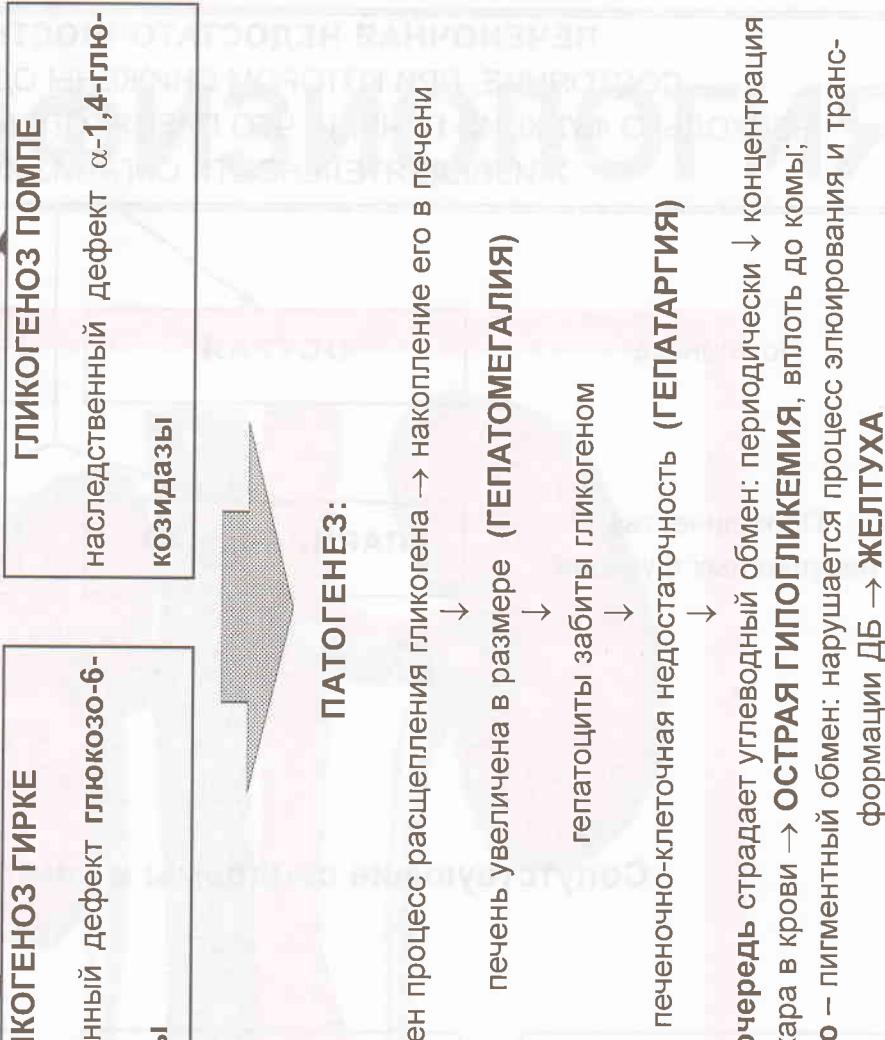
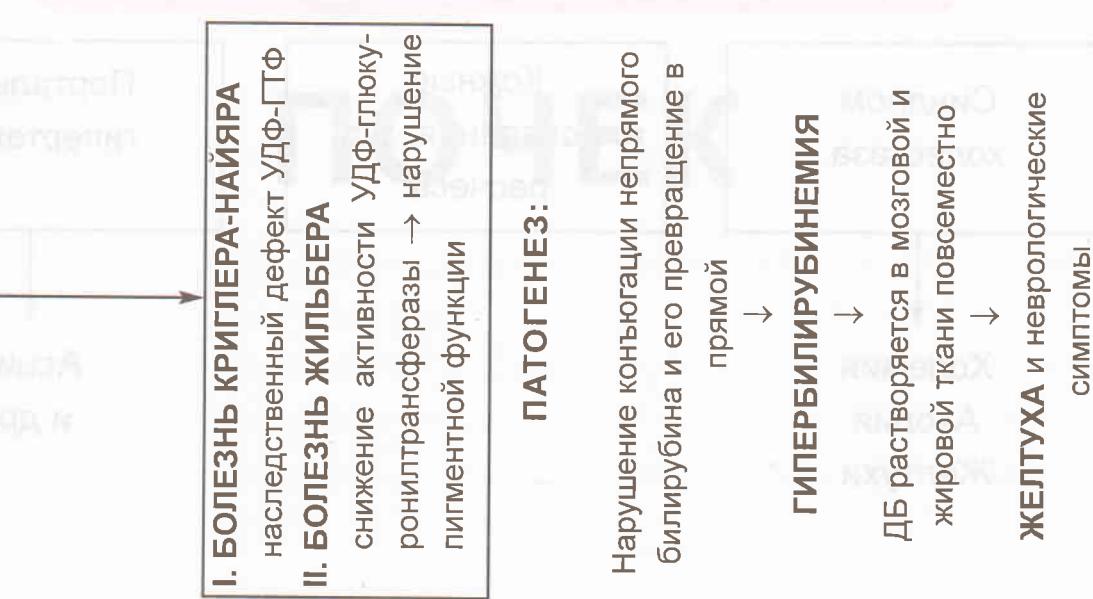
Примечание: в норме ОБ – 1,0–1,5 мг% (18–20 мкмоль/л)

## ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ЖЕЛТУХ

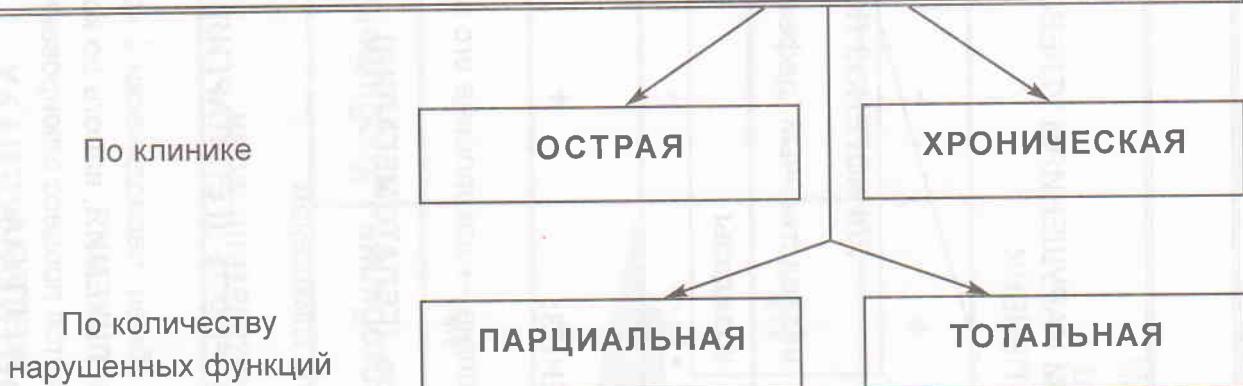
Виды желтух	Показатели крови			Показатели мочи		
	Печеночный билирубин	Динамический билирубин	Печеночный билирубин	Стеркобилин	Уробилин	Желчные кислоты
Гемолитическая	-	++ (!)	-	++	-	-
Паренхиматозная	+	+ (+)	+	+	+	+
Механическая	+	+ (+)	+	- (-)	-	++
Наследственная	-	+++	-	- (+)	-	-
Нормальные показатели	-	+	-	+	-	-

Общий билирубин – 1,7–20,5 мкмоль/л  
 Непрямой – 1,7–17,0 мкмоль/л (100–75%)  
 Прямой – 0,86–4,2 мкмоль/л (25–0%)

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЖЕЛТУХИ



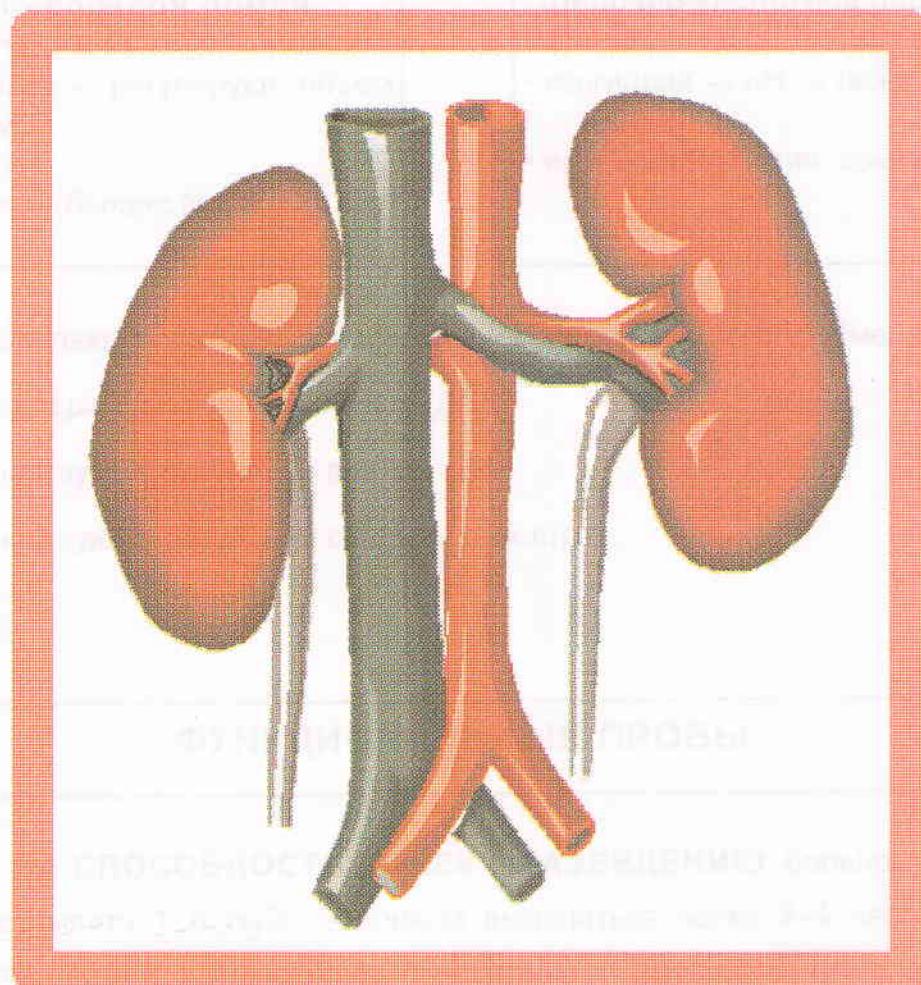
**ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ –  
СОСТОЯНИЕ, ПРИ КОТОРОМ СНИЖЕНЫ ОДНА ИЛИ  
НЕСКОЛЬКО ФУНКЦИЙ ПЕЧЕНИ, ЧТО ПРЕПЯТСТВУЕТ НОРМАЛЬНОЙ  
ЖИЗНДЕЯТЕЛЬНОСТИ ОРГАНИЗМА**



**Сопутствующие синдромы и симптомы:**



# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

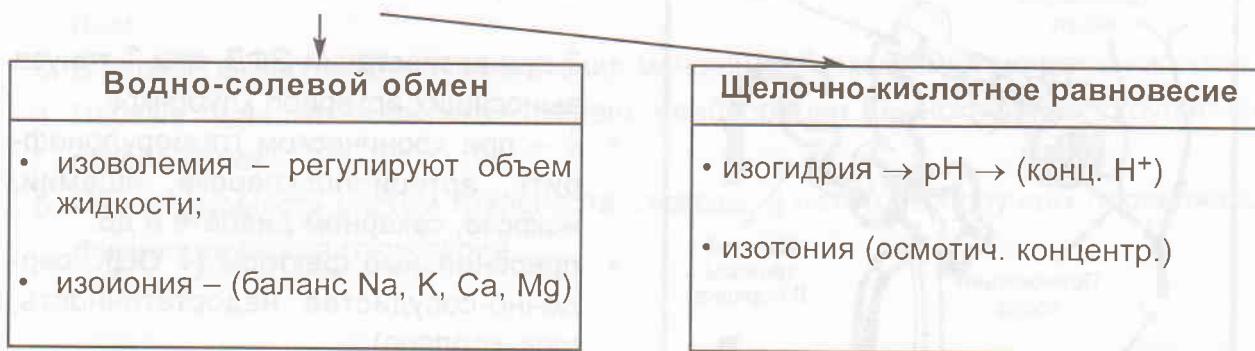


## ПОЧЕК

- Проблема способствует замедлению кровообращения в почках. Тогда же уменьшается выделение воды из организма.
- Нарушение способности почек к выделению солей и воды называется "острой почечной недостаточностью".
- Проблема способствует замедлению кровообращения в почках и уменьшению выделения воды из организма.
- Большой риск возникновения почечной недостаточности в отдаленном будущем (в 10-15 летах) является опасительным фактором (и 10%–15% к почечной недостаточности приводят к 10-15-летней выживаемости неизвестна в среднем 2%).

## ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ ПОЧЕК

1. Поддерживают гомеостаз



2. Выделяют нелетучие метаболиты (продукты азотистого обмена!).

3. Поддерживают тонус сосудов (ДАД).

4. Участвуют в регуляции эритропоэза.

5. Участвуют в регуляции системы гемостаза.

## ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ПРОБЫ

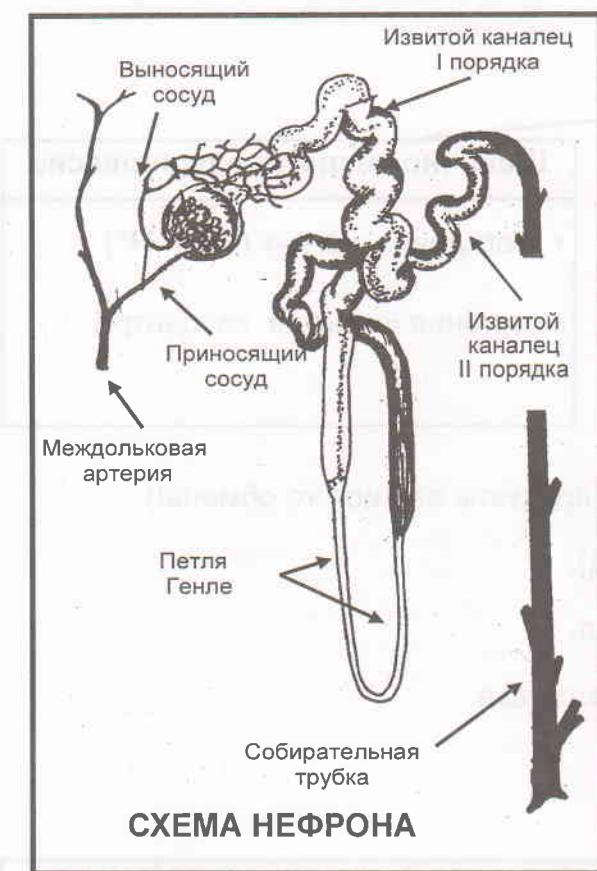
1. **ПРОБА НА СПОСОБНОСТЬ ПОЧЕК К РАЗВЕДЕНИЮ:** больному в течение 0,5 часа выпить 1 л H<sub>2</sub>O → должна выделиться через 3–4 часа, при этом количество мочи ↑, удельный вес (относительная плотность) ↓;

2. **ПРОБА НА СПОСОБНОСТЬ ПОЧЕК К КОНЦЕНТРАЦИИ:** больному назначают сухоядение → порции мочи ↓, относительная плотность ↑;

3. **ПРОБА ЗИМНИЦКОГО** (на концентрацию и разведение + оценка суточного ритма выделительной функции почек):

Больной на обычном рационе. Мочу собирают через каждые 3 часа в отдельные банки (8). В порциях измеряют относительную плотность (N:1010–1025) и количество выделяемой мочи (СД → 0,9–2,0 л; дневной диурез > ночного диуреза в соотношении 2:1).

## ПРОЦЕСС МОЧЕОБРАЗОВАНИЯ:



### 1. КЛУБОЧКОВАЯ УЛЬТРАФИЛЬТРАЦИЯ (КУФ)

- ↑ при возрастании ЭФД, при ↑ тонуса выносящих артериол клубочек;
- ↓ – при хроническом гломерулонефrite, артериолосклерозе, ишемии, некрозе, сахарном диабете и др.
- преренальные факторы (↓ ОЦК, сердечно-сосудистая недостаточность, шок, коллапс)

### 2. КАНАЛЬЦЕВАЯ РЕАБСОРБЦИЯ (КР)

Обязательная  
в проксимальных канальцах  
80%

Факультативная  
в дистальных канальцах – регулируемая → АДГ и альдостероном 20%

При нарушении механизмов КР патологическим процессом (воспаление, аллергические реакции, дистрофия, интоксикация) повреждается эпителий канальцев.

↓ реабсорбция глюкозы, мочевой кислоты, мочевины, АК, белка, Na, K, Ca, Mg, хлоридов и некоторых неорганических соединений – бикарбонатов, фосфатов, сульфатов, хлоридов и др.

3. ЭКСКРЕЦИЯ – выведение из организма продуктов азотистого обмена – мочевины, мочевой кислоты, индикана, скатола, фенолов и пр.

**!!! ВНИМАНИЕ:** в патологии особо уязвимы ультрафильтрация и регулируемая реабсорбция.

#### У НОВОРОЖДЕННЫХ:

- ↓ ультрафильтрация вдвое (в клубочке кубический эпителий);
- ↓ факультативная реабсорбция (не сформирован АДГ – рефлекс) – незрелость рецепторов;
- глюкоза нормализуется ко второму году жизни;
- экскреция: ↓ ТК → ↓ Н<sup>+</sup>-ионов, ↓ фосфаты и аммониевые соли → легко возникает ацидоз.

## ОСОБЕННОСТИ ФУНКЦИЙ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

1. Фильтрующая поверхность почек у новорожденных в 5 раз меньше, чем у взрослых.
2. КФ составляет 20–30 мл/мин, к 6 месяцам достигает значений, близких к взрослым.
3. В первые 3 мес. жизни ↓ выделение мочевины, ↑ экскреция мочевой кислоты.
4. Первые годы жизни высокая степень реабсорбции аминокислот в тубулярном отделе почек.
5. Недостаточность систем транспорта глюкозы, в некоторых случаях проявляется физиологическая глюкозурия.

## ВОДНО-СОЛЕВОЙ ОБМЕН

Критические этапы в созревании системы:

- 1) от новорожденности до 2–3 лет;
- 2) от 4–5 до 7–8 лет;
- 3) подростковый период.

Происходят изменения как фоновых показателей,  
так и реакции на нагрузку.

Обмен Na у новорожденных и детей первого месяца жизни имеет большой размах. Стабилизация уровня отмечается после 3-х лет (видимо из-за короткой петли Генле).

Содержание K в крови у детей 1 года выше, чем у детей более старшего возраста (связано с относительно низкой гломеруллярной фильтрацией).

Содержание  $\text{Ca}^{2+}$  и неорганического фосфора в крови ↑.

KOC крови и внеклеточной жидкости у новорожденных и детей 1 года жизни на оптимуме с большим напряжением, поэтому у них легко возникает метаболический ацидоз.

Для детей раннего возраста характерен гиперальдостеронизм.

## ТИПИЧНЫЕ РЕНАЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



### ИЗМЕНЕНИЕ СОСТАВА МОЧИ – «МОЧЕВОЙ СИНДРОМ»

1. ПРОТЕИНУРИЯ патологическая ( $> 1 \text{ г в сутки}$ )

- а) при повреждении базальной мембранны клубочка;
- б) при тубулорексисе – распад канальцевого эпителия.

2. ГЕМАТУРИЯ (микро- и макро-)

3. ЦИЛИНДРУРИЯ (гигиенические, зернистые, восковидные, жировые, эритроцитарные, лейкоцитарные)



### ИЗМЕНЕНИЕ РИТМА МОЧЕИСПУСКАНИЯ

1. ПОЛЛАКИУРИЯ – частое мочеиспускание

2. ПОЛИУРИЯ –  $\uparrow \text{СД}$  (более 2,5 л)

3. ОПЛАКИУРИЯ – редкое мочеиспускание

500–300 мл/сутки)

4. НИКТУРИЯ (НД  $>$  ДД)  
5. АНУРИЯ – прекращение выделения мочи



### ИЗМЕНЕНИЕ СПОСОБНОСТИ ПОЧЕК К ОСМОТИЧЕСКОМУ РАЗВЕДЕНИЮ И КОНЦЕНТРАЦИИ

1. ГИПОСТЕНУРИЯ ( $\downarrow \text{осм. пл. ниже} 1010$ )

2. ГИПЕРСТЕНУРИЯ ( $\uparrow \text{осм. пл. выше} 1029$ )

3. ИЗОСТЕНУРИЯ (отсутствие существенных колебаний)

4. ГИПОЗОСТЕНУРИЯ – низкая плотность в сочетании с малой амплитудой колебаний в разных порциях мочи (1004–1008; 1006–1010)

## ЭКСТРАРЕНАЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

### (ОБЩИЕ НЕФРОГЕННЫЕ СИНДРОМЫ):

1. ОТЕЧНЫЙ.
2. ТРОМБО-ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ.
3. ПОЧЕЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ.
4. АНЕМИИ.
5. ИЗМЕНЕНИЕ ОБЪЕМА И СОСТАВА КРОВИ:

- гиперволемия (при ↓ фильтрации плазмы в клубочках или ↑ реабсорции  $H_2O$  в канальцах);
- гиповолемия (при ↑ фильтрации или ↓ реабсорбции  $H_2O$ );
- азотемия – ↑ концентрации небелкового, т.е. остаточного азота (в N 7,1–12,4 ммоль/л);
- гипопротеинемия → вследствие массивных потерь белка с мочой;
- диспротеинемия → нарушение соотношений в крови белковых фракций при нарушении выведения их с мочой;
- негазовый почечный ацидоз – следствие нарушений аммониогенеза, ацидогенеза и ↓ выведения кислых метаболитов.

## НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## ОСТРЫЙ ДИФФУЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Заболевание почек инфекционно-аллергического генеза с преимущественным поражением клубочков и сопутствующим вовлечением в патологический процесс канальцев, интерстиция и сосудов почек.

### ЭТИОЛОГИЯ – инфекционная:

Нефритогенные штаммы стрептококка – β-гемолитический, 12-го типа, группа A

↓  
высокая способность поражать базальную мембрану клубочков

### ФАКТЫ:

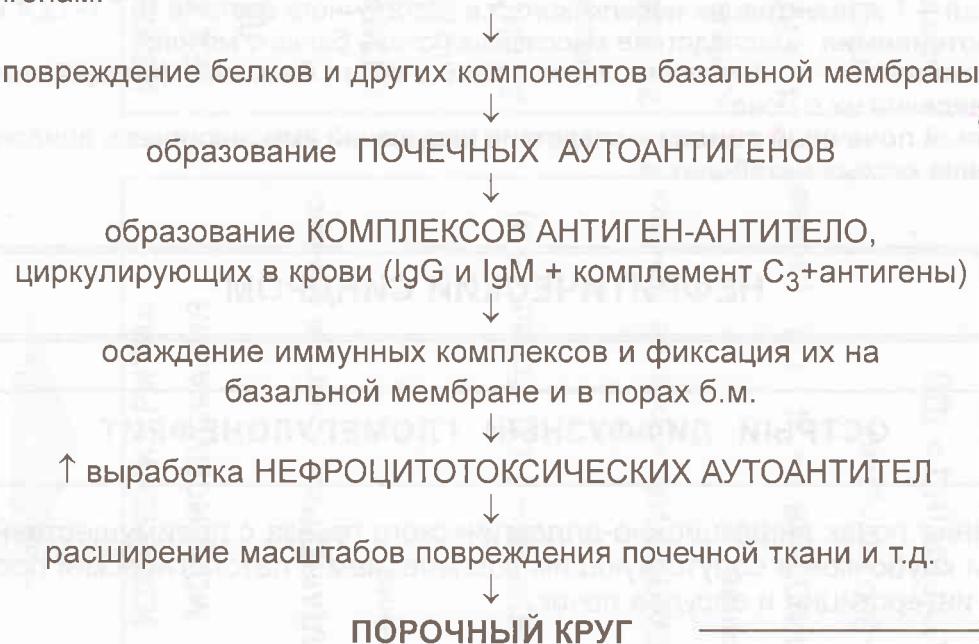
- возникновению нефрита предшествует стрептококковая инфекция (ангина, тонзиллит, скарлатина, отит, рожистое воспаление и т.д.)
- наличие в организме очагов стрептококковой инфекции (миндалины, аденоиды, хроническое рожистое воспаление и т.д.)
- выявление в крови антител на один или более стрептококковых экзоферментов (антистрептолизин, антигигиалуронидаза, антистрептокиназа)
- возможность моделирования экспериментального нефрита – при парентеральном введении крысам или кроликам инкубированной смеси, содержащей убитую культуру гемолитического стрептококка и гомогенизированную почечную ткань животных того же вида [модель Кэвелти].

## ПАТОГЕНЕЗ ОСТРОГО НЕФРИТА

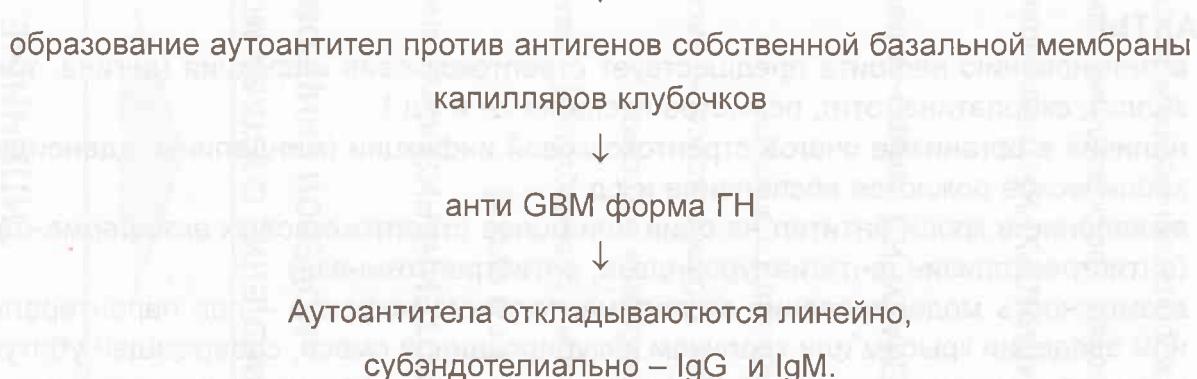
### 1. ИММУНОКОМПЛЕКСНЫЙ МЕХАНИЗМ

80%— у взрослых и 90–95% – у детей

АНТИТЕЛА против стрептококка взаимодействуют не только с ним, но и с белками базальной мембраны клубочка, близкими по химической структуре к стрептококковым антигенам.



### 2. ПЕРВИЧНО-АУТОИММУННЫЙ МЕХАНИЗМ



## СИМПТОМАТИКА НЕФРИТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Лабораторно-клинические признаки повторяют динамику воспалительного процесса, составляющего его патогенетическую основу.

### A. При остром течении (ОГН):

1. Олигурия (ишемия сосудов клубочка и ↑ регулируемой реабсорбции)
2. Протеинурия (до 10 % – повышена проницаемость сосудов)
3. Гематурия (микро- и макро)
4. Гиперстенурия
5. Цилиндроурия (гиалиновые и зернистые цилинды, незначительное количество)
6. Гипертония (почечная) – в 60-80% случаев:
  - a) воспалительный процесс захватывает ЮГА почки, нарушена микроциркуляция → ↑ выработка ренина →  $\alpha_2$  глоб. + АТ I → АТ II → ↑ АКД
  - b) АТ II → ↑ альдостерон КН → активизирует сукцинатдегидрогеназу почечного эпителия → ↑ реабсорбция Na → через осморегулирующую систему ↑ АДГ → ↑ реабсорбция H<sub>2</sub>O → гиперволемия
7. Отеки (токсические), локализуются под глазами на лице, у детей на передней брюшной стенки.
8. ↑ в/черепного давления (головные боли)
9. Судороги → ложная уремия (отек крови)

(осложнение) ПСЕВДОУРЕМИЯ

### B. При хроническом течении (ХГН)

#### I стадия – компенсированная

1. Протеинурия (более 10%)
2. Полиурия, никтурия (компенсаторная)
3. Гипоизостенурия (страдает концентрационная функция почки)
4. Цилиндроурия ↑
5. Гипертония в 100%, нарастает
6. Отеки ↑, + сердечные, локализация распространяется на нижние конечности, могут быть асимметричными
7. Легкая азотемия (у верхних границ нормы, что стимулирует диурез)

## Б. При хроническом течении (ХГН)

### II стадия – декомпенсированная

1. ↓ суточного диуреза - олигурия
2. Отсутствует диурез - анурия
3. ↑↑↑ азотемия



4. Истинная уремия (больной источает запах мочевины,  $\text{NH}_4$ , сознание путается, нарастают головные боли, боли в грудной клетке, животе; при аусcultации – шум трения плевры, перикарда, брюшины – отложения азотистых кристаллов)



### 5. УРЕМИЧЕСКАЯ КОМА

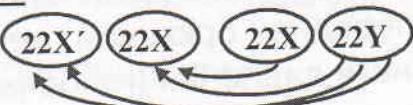
(Лечение: диализ, искусственная почка, пересадка почки)

## НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРИТ (НН) (СИНДРОМ АЛЬПОРТА)

Тип наследования – доминантный, сцепленный с половой Х'-хромосомой

### I вариант:

44 X'X      44XY

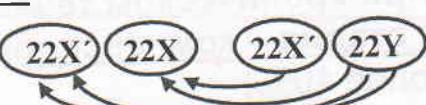


♀ 50% - носители пат. признака (44 X'X)  
† 50% - здоровы (44 X'X)

♂ 50% - больны (44 X'Y)  
50% - носители пат. признака (44 X'Y)

### II вариант:

44 X'X      44X'Y



♀ 50% - тяжело больны  
(гомозиготы по пат. признаку)  
50% - носители пат. признака

♂ 50% - больны (44 X'Y)  
50% - здоровы

### Симптоматика наследственного нефрита

Гематурия, протеинурия, гиперстенурия, лейкоцитурия;  
Гипертония, глухота, врожденная близорукость;  
Генетические стигмы: башенный череп, гипертelorизм, стробизм, низкая  
ушная раковина, патологическая дерматоглифика и др.  
Дети рано погибают от нарастающей печеночной недостаточности.

# НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

(канальцевый аппарат нефронов вторично поражен дегенеративным процессом)

## Симптомы:

1. Выраженная цилиндроурия (восковидные, зернистые и др.).  
↓
2. Слущивается эпителий – оголяется базальная мембрана, которая тоже дегенеративно поражена.  
↓
3. ↑ проницаемость БМ канальцев.  
↓
4. Протеинурия (выше 30% до 60–80%, белки мочи с ↑ антигенными свойствами).  
↓
5. Гиперстенурия.  
↓
6. Гипоонкия (↓ онкотич. давление в крови в 10 раз).  
↓
7.  $H_2O \rightarrow$  в ткани → **ОТЕК** ←
8. Гиповолемия (↓ ОЦК)  
↓
9. ↑ АДГ → ↑ реабсорбция  $H_2O$ , но из-за гипоонкии →  $H_2O \rightarrow$  в ткани → растут **ОТЕКИ**  
↓
10. Олигурия (↓ СД)  
↓
11. Гиповолемия ↑↑  
↓
12. Вторичный альдостеронизм (↑ альдостерон КН)  
↓
13. ↑ реабсорбция  $Na + H_2O \rightarrow$  Олигурия ↑↑  
↓
14.  $H_2O \rightarrow$  в кровь → в ткани  
↓
15. **АНАСАРКА** (генерализованные истинные почечные отеки).  
↓
16. ↑ потери K → мышечная и общая слабость → ↓  $t^0C$  тела → больные зябнут.  
↓
17. Церулоплазмин ↓ → Fe-дефицитная **анемия**.  
↓
18. Гипертонии нет! (отсутствует субстрат –  $\alpha_2$  глобулин → не образуется AT-II).  
↓
19. ↑ азотистые шлаки в крови → истинная азотемическая **УРЕМИЯ**.  
↓
20. Мышечные боли, жажда, потеря аппетита, боли в висцеральных органах.

порочный круг

**ОБЪЕКТИВНО:** шум трения плевры, брюшины, перикарда (отложения кристаллов азота), запах мочи, ацетона и т.д., **анурия**, потеря сознания, судороги, **уреическая кома**.

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КАНАЛЬЦЕВ ПОЧЕК (ТУБУЛОПАТИИ)

1. **НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРОЗ**: ребенок рождается отечным, в моче и в крови все признаки нефротического синдрома.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный, гомозиготы не жизнеспособны, погибают до 3-х лет.

2. **РЕНАЛЬНЫЙ САХАРНЫЙ ДИАБЕТ** (ренальная глюкозурия): эпителий канальцев не вырабатывает фермент, обеспечивающий реабсорбцию глюкозы → **глюкозурия, сахар крови нормальный !!!**

Тип наследования: аутосомно-домinantный, не связан с полом, ген единичный.

3. **ПОЧЕЧНЫЙ ФОСФАТНЫЙ РАХИТ** (Тип наследования: аутосомно-доминантный). Заболевание носит явный семейный характер.

Тяжелая фосфатурия



Гипофосфатемия



↓ фосфора в костях



деформация костей



отставание в росте



↓ всасывания  $\text{Ca}^{++}$  в кишечнике → ↓  $\text{Ca}^{++}$  в моче (в крови – в N)

Положительный лечебный эффект дают высокие дозы вит. Д.

4. **КАНАЛЬЦЕВЫЙ АЦИДОЗ** (тубулярный ацидоз)

Наследственная слабость НАДФ-диофоразы в эпителии канальцев



↓ способность выделять  $\text{H}^{+}$



↓ аммониогенез



↑ выделяются с мочей бикарбонаты

(потери  $\text{Na}^{+}$ ,  $\text{K}^{+}$ ,  $\text{Ca}^{++}$  → **нефрокальциноз, камни!**)



↓ щелочного резерва крови



Гипокальциемия и гипофосфатемия



**остеомаляция**

Но: гиперхлоремия (гиперхлоремический ацидоз)



вторичный гиперальдостеронизм



клубочковаяadenома коры надпочечников

## **ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

Причины:

1. Нарушение почечной гемодинамики (шок, коллапс и др.).
2. Экзогенные интоксикации (яды промышленные и бытовые, укусы ядовитых змей и насекомых, лекарственные препараты).
3. Инфекционные болезни (геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, лептоспироз).
4. Острые заболевания почек (ОГН и ОП).
5. Обструкции мочевых путей.
6. Аренальные состояния (травмы или удаление единственной почки).

**Патогенез: развитие некроза эпителия, отек и клеточная инфильтрация ткани, повреждение капилляров почек.**

В первые сутки – ↓ диуреза (олигурия-анурия), гипоизостенурия (с самого начала).

В плазме ↑ креатинина, мочевины, остаточного азота, гиперкалиемия (расстройства ритма сердца – причина смерти).

**Нарастают симптомы острой уремии –**  
адинамия, потеря аппетита, тошнота, рвота, ацидоз, отек легких, тахикардия, запах аммиака изо рта, шум трения плевры, перикарда (выпадение мочевины в виде кристаллов).

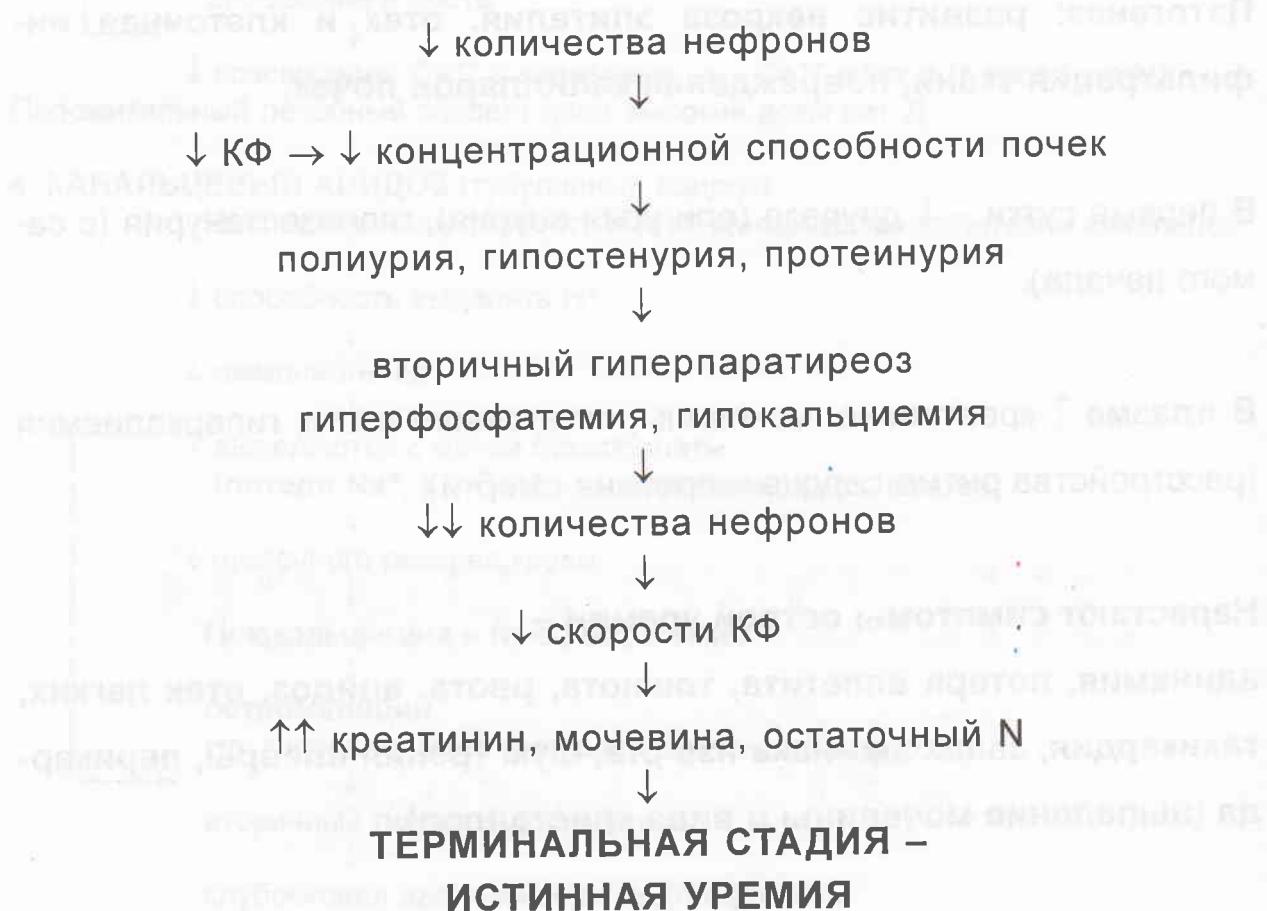
# ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Причины:

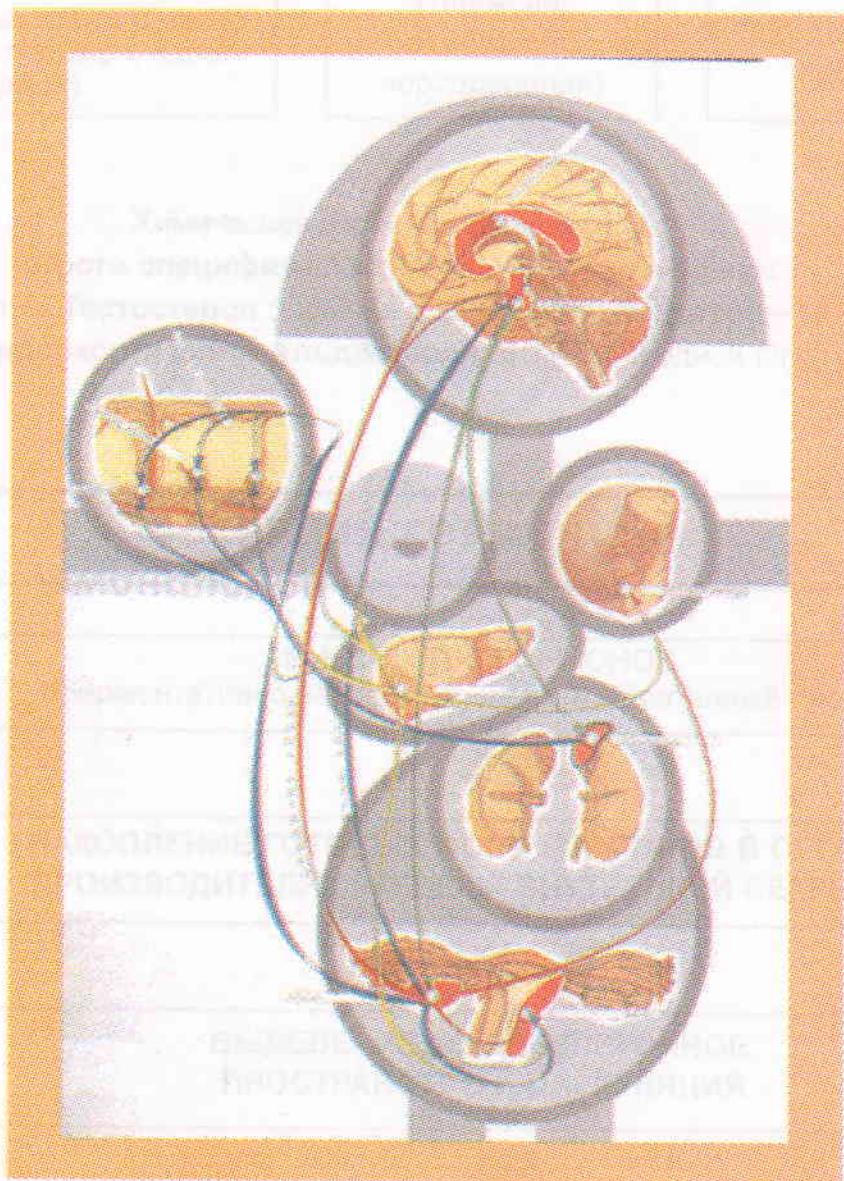
1. Хронический гломерулонефрит.
2. Хронический пиелонефрит.
3. Нефриты при системных заболеваниях.
4. Наследственный нефрит, поликистоз, нефропатии.
5. Наиболее частая причина ХПН – сахарный диабет.

Патогенез:

Прогрессирующее ↓ количества действующих нефронов, приводящих к ↓ эффективности почечных процессов, а затем к нарушению почечных функций → приводит к разрастанию соединительной ткани и сморщиванию почек.



# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ



## ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

ДОСТАВКА ГЛАВНЫХ ЧИСЛ

## ГОРМОНЫ

**БЕЛКОВЫЕ И ПОЛИПЕПТИДНЫЕ**  
(гипофизарные: СТГ, ТТГ, АКТГ, ГТГ; инсулин, глюкагон, паратгормон)

**АМИНОКИСЛОТНЫЕ**  
(тиroxсин, адреналин, норадреналин)

**СТЕРОИДНЫЕ**  
(кортикостероиды, половые)

Химическое строение обеспечивает

строго специфический биологический эффект:

Эстрадиол  $\leftrightarrow$  Тестостерон (отличие в химической структуре –  $\text{NH}_3$  и  $2\text{H}^+$ )

Гидрокортизон  $\leftrightarrow$  Альдостерон (отличие в одной  $\text{OH}^-$ )

## СЕКРЕЦИЯ ГОРМОНОВ

Э

**БИОСИНТЕЗ ГОРМОНОВ**  
(ферментативно-зависимый, часто многоэтапный процесс)

Т

**НАКОПЛЕНИЕ ГОТОВЫХ ФОРМ ГОРМОНОВ В ОРГАНАХ-ПРОИЗВОДИТЕЛЯХ (ЖЕЛЕЗЫ ВНУТРЕННЕЙ СЕКРЕЦИИ)**

А

**ВЫДЕЛЕНИЕ ВО ВНЕКЛЕТОЧНОЕ ПРОСТРАНСТВО И ЦИРКУЛЯЦИЯ**

П

**СОЕДИНЕНИЕ С ТРАНСПОРТНЫМИ БЕЛКАМИ КРОВИ**  
(Гормон + протеин – нековалентная легкоразрушающая связь с низкой энергией)

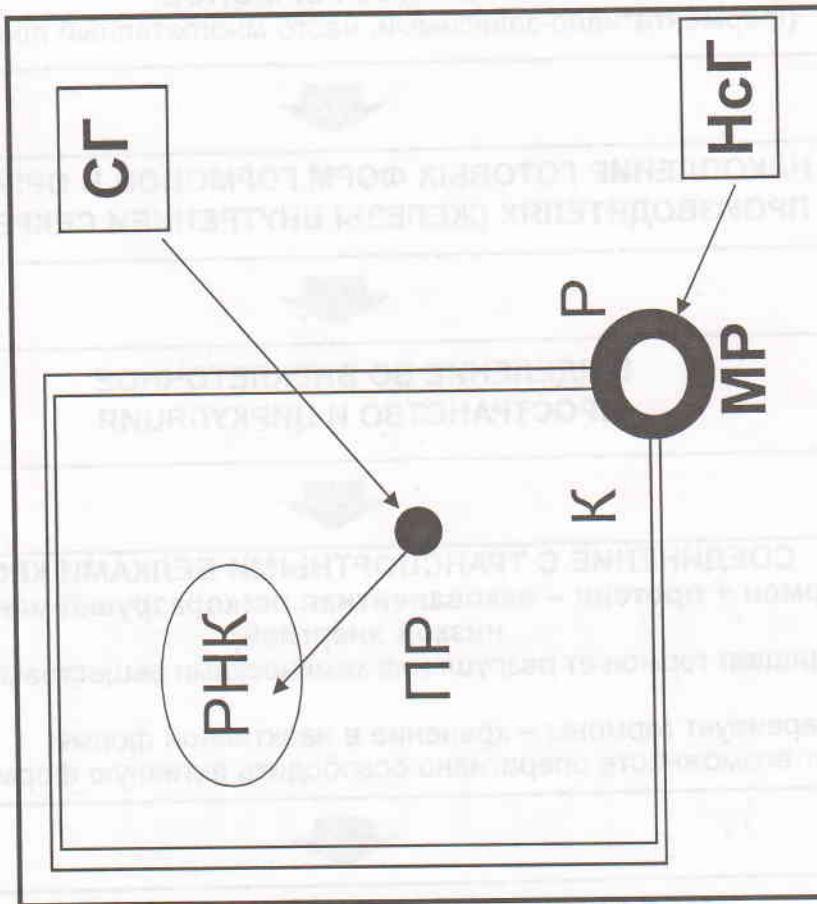
- защищает гормон от разрушения химическими веществами и энзимами;
- резервирует гормоны – хранение в неактивной форме;
- дает возможность оперативно освободить активную форму Г.

Ы

**ДОСТАВКА К ТКАНИЯМ-МИШЕНЯМ**

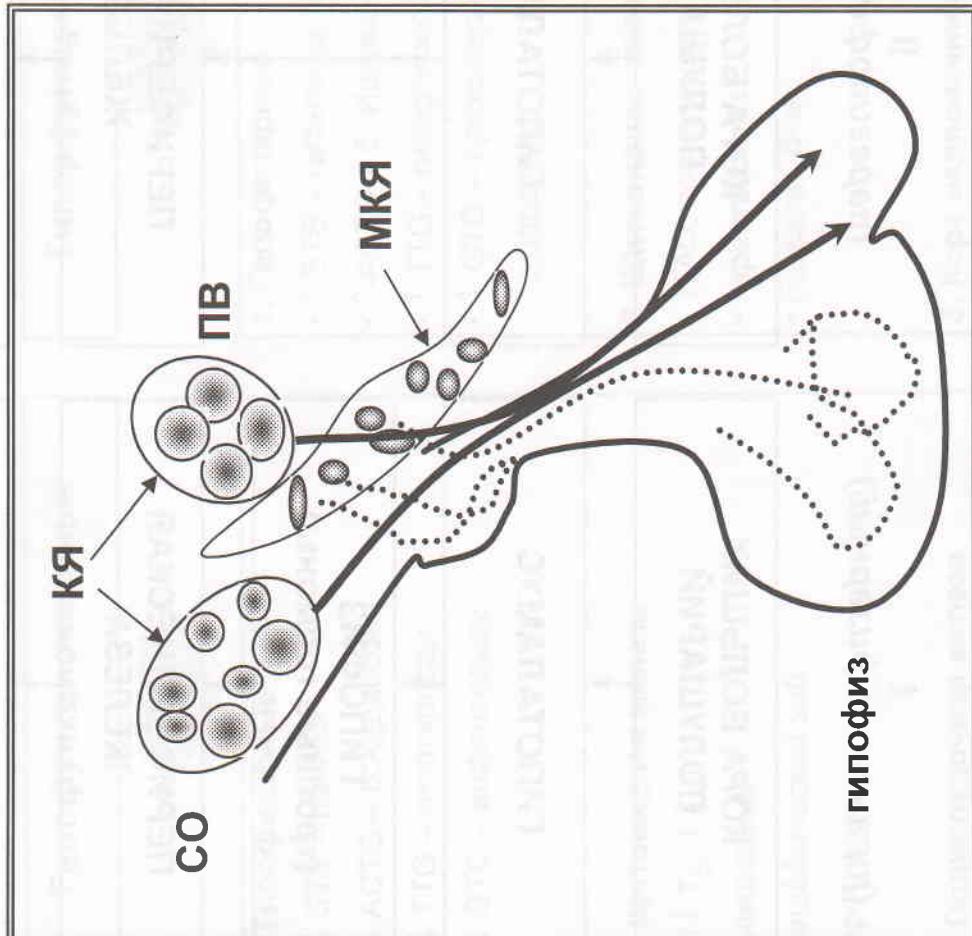
## МЕХАНИЗМЫ ДЕЙСТВИЯ ГОРМОНОВ НА ТКАНИ-МИШЕНИ

1. Стероидные гормоны (СГ) → проникают в клетку + цитоплазматический receptor (СГ+ПР) → в ядро → ускоряет синтез РНК (иРНК↑; тРНК↑; рРНК↑) → свойственный гормону биологический эффект.
2. Нестероидные гормоны (НсГ) → действуют на клеточных мембранах (МР): НсГ + РсМР → активный комплекс → КсМР → активирует фермент аденилциклизу → АТФ → 3,5-ЦАМФ → активация протеинфосфокиназы (ПФК) → фосфорилирование белков-ферментов → изменение склонности метаболизма → свойственный гормону биологический эффект.



ПР - плазменный receptor  
МР-мембранный receptor, состоит из 2-х субединиц:  
РсМР – реактивная (липополипротеид)  
КсМР – каталитическая

## ПРИНЦИПЫ РАБОТЫ СИСТЕМЫ КОРРЕЛЯЦИИ (СК)



1. ±Взаимодействие (M.M. Завадовский)  
обеспечивает



прямые и обратные связи

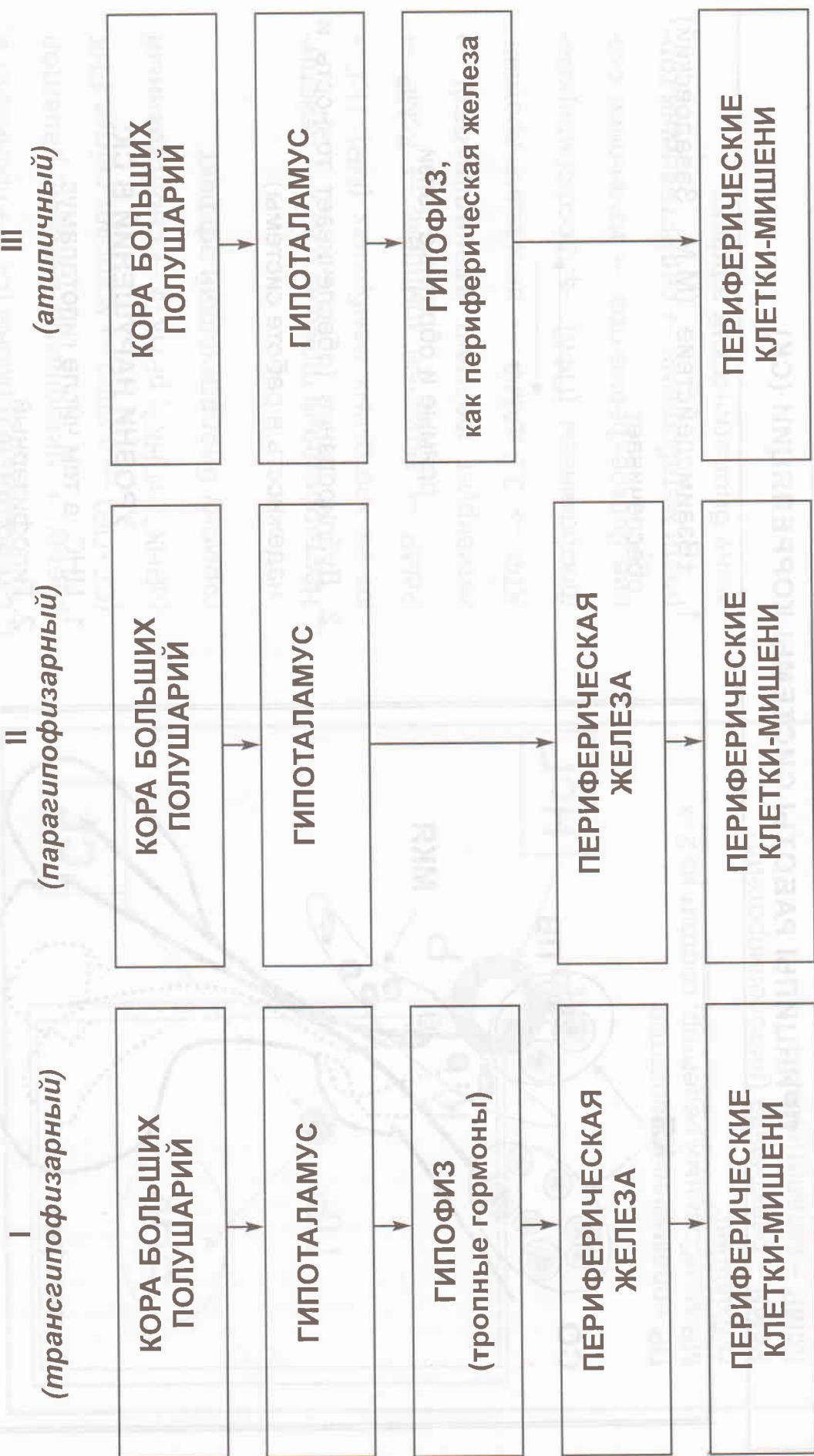
2. Дублирование (обеспечивает точность и надежность в работе системы)

### УРОВНИ НАРУШЕНИЙ В СК:

1. ЦНС, в том числе гипоталамус.
2. Гипофизарный.
3. Глангулярный.
4. Гуморальный (ТрБ).
5. Тканевой (состояние РЦ).

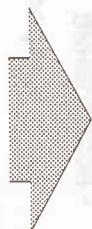
Примечание: КЯ – крупноклеточные ядра, СО – супраорбитальное ядро, ПВ – паравентрикулярное, МКЯ – мелкоклеточные ядра.

## ПУТИ ПЕРЕДАЧИ НЕЙРО-ЭНДОКРИННОЙ ИНФОРМАЦИИ



# ТИПЫ ЭНДОКРИНОПАТИЙ

## Гипофункциональные



### 1. Гипофункциональные

- ↓ STS – нанизм
- ↓ АСТГ – б.Адиссона
- ↓ ТТГ – гипотиреозы
- ↓ ГТГ – инфантилизм

### 2. Щитовидная железа

(↓  $T_3$ ; ↓  $T_4$ )

- мицедема
- эндемический зоб
- кретинизм

### 3. Поджелудочная железа

- сахарный диабет

## Гиперфункциональные



### 1. Гипофизарные

- ↑ STS – гигантизм, акромегалия
- ↑ АСТГ – б. Иценко-Кушинга
- ↑ ТТГ – гипертиреозы и др.
- ↑ ГТГ – преждевременное половое созревание

### 2. Щитовидная железа

(ГАО, воспаление и др.)

- тиреотоксикоз
- базедова б-нь

### 3. Кора надпочечников

- Синдром Иценко-Кушинга
- Адреногенитальный синдром и др.

## Дисфункциональные



### 1. Поражение гипоталамических ядер

- Гипоталамическая форма ожирения
- Адипозогенитальная дистрофия
- Гипоталамо-гипофизарная кахексия

### 2. Гипоталамический несахарный диабет (↓ АДГ) и др.

- Гипоталамический несахарный диабет (↓ АДГ) и др.

### 3. Несахарный гипогликемический синдром

- Несахарный гипогликемический синдром

## ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ЭНДОКРИНОПАТИЙ

186

**Причины:** местные расстройства кровообращения, травмы, в т.ч. черепно-мозговые (ущибы головного мозга), отек мозга, длительный метаболический синдром, общие гипоксии и т.д.

### 1. ЦЕНТРАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЙ (нарушение корково-гипоталамо-гипофизарной регуляции функций эндокринных желез)

- нарушение баланса релизингов (либеринов и статинов)
- нарушение обратных связей в системе ± взаимодействие
- транс- и парагипофизарные механизмы расстройств регуляции

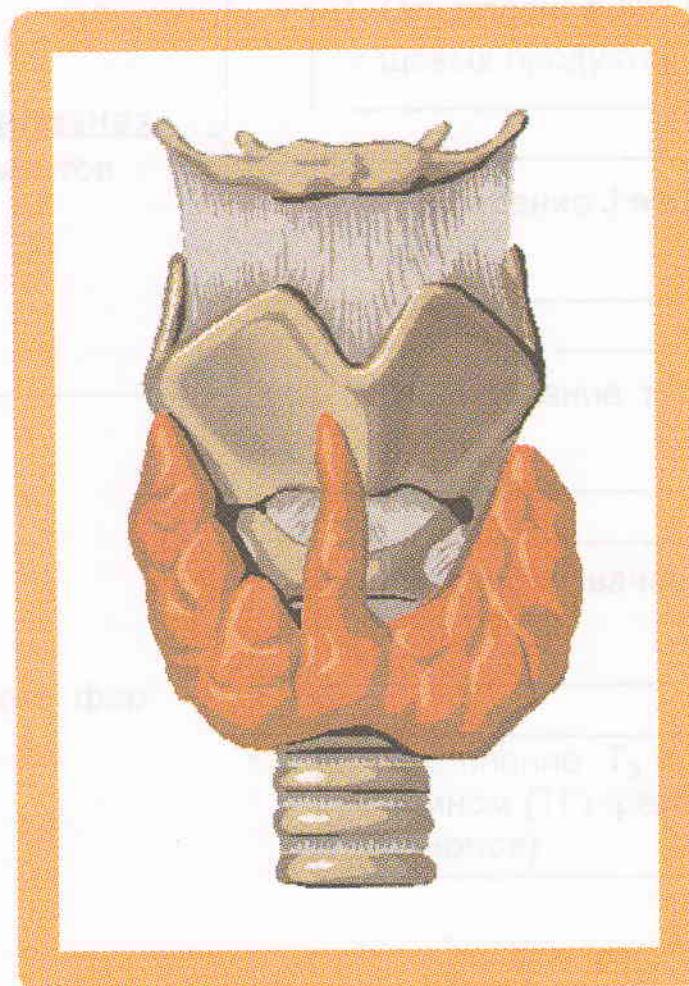
### 2. ГЛАНДУЛЯРНЫЙ УРОВЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЙ (первичные нарушения синтеза гормонов в периферических железах)

- генетические дефекты биосинтеза гормонов
- гормонально-активные опухоли (ГАО)
- воспаление
- гипо- и атрофические процессы

### 3. ВНЕЖЕЛИСТЫЕ, ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

- а) гуморальный уровень – нарушение связи с транспортными белками (в том числе по генетическим причинам);
- б) тканевой уровень:
  - изменения тканевых рецепторов в тканях-мишнях
    - нарушение утилизации гормонов в печени

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

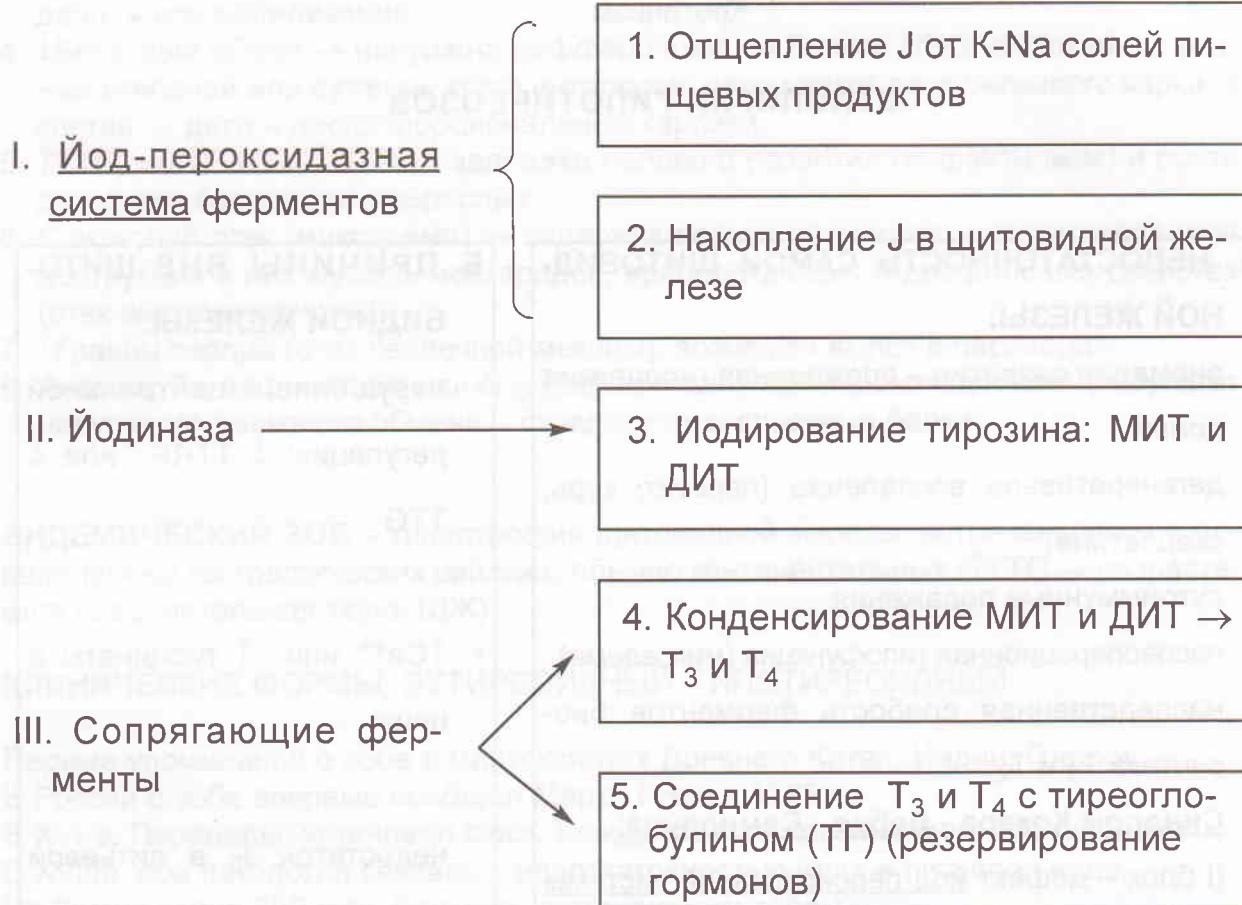


## ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

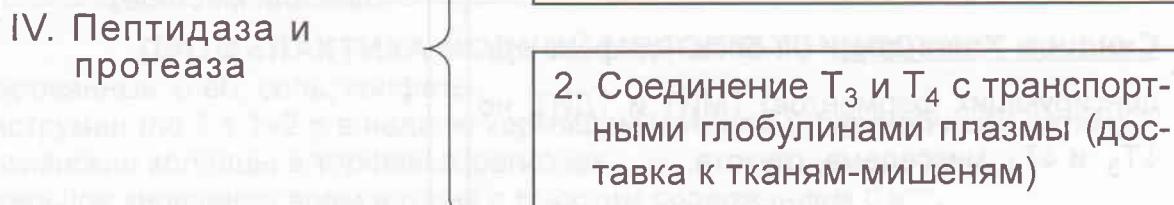
2. Соединение  $T_3$  и  $T_4$  с гликопротеинами клетулами щитовидной железы (все вместе называется тиреоглобулином)

## Образование гормонов щитовидной железы (N: СБИ – 4–8 мкг%: МИТ – 20–0%; ДИТ – 30–40%; T<sub>3</sub> – 5–8%; T<sub>4</sub> – 35%)

### А. Биосинтез гормонов:



### В. Мобилизация T<sub>3</sub> и T<sub>4</sub>:



# ГИПОФУНКЦИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ – ГИПОТИРЕОЗЫ

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

1. Микседема
2. Эндемический зоб
3. Кретинизм

## ЭТИОЛОГИЯ ГИПОТИРЕОЗОВ

### A. НЕДОСТАТОЧНОСТЬ САМОЙ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ:

- аномалии развития – врожденная гипоплазия долей
- дегенеративное воспаление (паротит, корь, скарлатина)
- аутоиммунные поражения
- послеоперационная гипофункция (микседема)
- наследственная слабость ферментов биосинтеза  $T_3$  и  $T_4$

#### Синдром Кохера - Дебре - Семилайна:

(I блок – дефект йод-пероксидазной системы ферментов). Концентрация гормонов в крови резко  $\downarrow$ ; ребенок не развивается умственно и физически; глухонемота, возможна слепота, рано погибает.

Синдром Пендреда: (II блок – дефект йодиназы)  $\downarrow$ МИТ и  $\downarrow$ ДИТ;  $\downarrow T_3$  и  $\downarrow T_4$ ; микседема, глухонемота.

Синдром Холандера: (III блок – дефект конденсирующих ферментов)  $\uparrow$ МИТ и  $\uparrow$ ДИТ, но  $\downarrow T_3$  и  $\downarrow T_4$ , микседема, глухота.

### B. ПРИЧИНЫ ВНЕ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ:

- нарушение центральной регуляции:  $\downarrow$  ТТРФ или  $\downarrow$  ТТГ
- $\uparrow Ca^{++}$  или  $\uparrow$  тиоцинаты в пище
- недостаток  $I_2$  в питьевой воде
- нарушение всасывания йода в кишечнике
- нарушение кровообращения в щитовидной железе (общее или местное)

## ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМАТИКА ГИПОТИРЕОЗОВ

1. ↓ Основной обмен на 30–40% → ↓ т<sup>о</sup> тела, больные постоянно зябнут.
2. Нарушен углеводный обмен → нарушено окисление → ↓ кумуляция энергии → мышечная слабость → гиподинамия, амимия.
3. ↓ Глюконеогенез из жиров → ожирение: ↑ Ch до 400 мг% → ↑ отложение жира в депо, ↓ его мобилизация.
4. ↓ Белковый обмен → нарушена дифференциация белков ЦНС → деменция разных степеней или сужение круга интересов; нарушается рост белкового каркаса костей → дети – диспропорциональные карлики.
5. ↑ TTG, но ↓ GTG и ↓ STG → задержка полового развития (инфантанизм) и роста детей или бесплодие у взрослых.
6. Слизистый отек (микседема) → задержка воды в организме → в клетки за счет деструкции в них мукополисахаридов, приобретающих гидрофильные свойства (отек внутриклеточный).
7. ↑ Границ сердца (отек сердечной мышцы), возможен выпот в перикард.
8. Анемия: Fe-дефицитная или В<sub>12</sub>-дефицитная (пернициозоподобная) (результат нарушений белкового обмена – страдают транспортные белки).

**ЭНДЕМИЧЕСКИЙ ЗОБ** – гипертрофия щитовидной железы, встречающаяся в определенных географических районах, обычно континентальных (↑ TTG → разрастается соединительная ткань ЩЖ)

### КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ: ЭУТИРЕОИДНЫЙ, ГИПОТИРЕОИДНЫЙ

Первые упоминания о зобе в манускриптах Древнего Китая, Индии, Греции.

В России о зобе впервые сообщил Марко Поло в 1275 г.

В XVI в. Парацельс установил связь между зобом и кретинизмом в Швейцарии.

В XVIII в. обе патологии связали с недостаточностью йода в питьевой воде.

На Земле около 200 млн. больных эндемическим зобом.

Основные эндемические очаги (территории, удаленные от морей и океанов или закрытые горами, торфяные подзолистые почвы):

- США, Канада, Бразилия, Египет, Швейцария, Конго, Индия, Западный Китай;
- Украина (Западная), Белоруссия, Урал, Памир, Центральный и Северный Кавказ, Полесье, Чувашия и др.

Суточное поступление йода с питьевой водой в этих районах 20–80 мкг (должно быть 200–220 мкг).

**Помнить!** Патология развивается только на фоне генотипической недостаточности ферментов биосинтеза гормонов.

### ПРОФИЛАКТИКА ЙОДНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ:

Йодированный хлеб, соль, конфеты.

Антиструмин (по 1 т 1–2 р в неделю кормящим матерям и беременным, детям).

Артезианские колодцы в торфяных регионах.

Длительное кипячение воды в горах с высоким содержанием Ca<sup>++</sup>.

## КРЕТИНИЗМ (полная функциональная недостаточность щитовидной железы)

Четко эндемичен! (Швейцария)

Патология врожденная, формируется на стадии клеток-организаторов из-за йодной недостаточности

### Отличия от детской микседемы:

1. Процессы дифференцировки нарушены не только в щитовидной железе, но и в паращитовидных железах → гипопаратиреоз – тетания (нарушен фосфокальциевый обмен), глухота, глухонемота.
2. Умственное развитие страдает, но не во всех видах умственной деятельности (большие мастера миниатюрного производства – часы!; заядлые коллекционеры и т.д.).
3. Способность к деторождению не страдает.

## ГИПЕРФУНКЦИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ – ГИПЕРТИРЕОЗЫ

### КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

1. Тиреотоксикоз.
2. Базедова болезнь.

### ЭТИОЛОГИЯ:

#### A. Причины, первично связанные со щитовидной железой:

- психотравма (50–60%)
- тиреоидиты (15–16%)
- ГАО щитовидной железы (5–10%)

#### B. Причины, не связанные с щитовидной железой:

- ГАО гипоталамуса (TL, TTG,  $T_3$  и  $T_4$ ).
- базофильная аденома передней доли гипофиза (TTG –  $T_3$  и  $T_4$ ).
- ослаблена связь  $T_3$  и  $T_4$  с транспортными белками.
- повышена чувствительность тканевых рецепторов к  $T_3$  и  $T_4$ .

### ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМАТИКА:

1. ↑ ОСНОВНОЙ ОБМЕН НА 30–40% У ВЗРОСЛЫХ; У ДЕТЕЙ НА 100–150%.
2. ↑  $t^o$  тела – нарушена кумуляция энергии в АТФ и КФ (разобщение окислительно-го фосфорилирования на 40% – слабость – субфебрилитет → постоянное чувство жара → «симптом простыни»), ↑ утомляемость.
3. Углеводный обмен: выраженный диссимиляторный эффект → распад гликогена → незначительная гипергликемия, т.к. ткани жадно потребляют глюкозу.

4. Белковый обмен:  $\uparrow$ активность катепсинов  $\rightarrow$  распад белков  $\rightarrow \uparrow \text{NH}_4 \rightarrow \uparrow$ тонус СДЦ  $\rightarrow$  гипертония, возбуждение ЦНС.
5. Жировой обмен: распад жиров, мобилизация жира из депо,  $\downarrow \text{Ch} \rightarrow$  кетонемия  $\rightarrow$  потери веса  $\rightarrow$  похудание, вплоть до кахексии.
6. При распаде белков, жиров, углеводов высвобождается эндогенная  $\text{H}_2\text{O} \rightarrow$  полиурия (+  $\uparrow$ фильтрационной фракции нефrona).
7.  $\uparrow$ концентрация промежуточных продуктов обмена  $\rightarrow$  постоянный кислородный долг, гипоксия печени  $\rightarrow$  гепатаргия.
8.  $\uparrow\uparrow$ скорость потребления кислорода миокардом, почками, скелетной мускулатурой  $\rightarrow \uparrow\uparrow$ гипоксия миокарда,  $\uparrow$ границы сердца влево – дилатация (гипертрофии нет из-за гипоксии)  $\rightarrow$  тахикардия.
9. Экзофтальм ( $\uparrow \text{TTG}$ ) – при Базедовой болезни (трансгиофизарный путь гиперфункции).
10. Тироксиновая интоксикация – резкое  $\uparrow\uparrow \text{T}_3$  и  $\text{T}_4$  (оссложнение гипertiреозов):
  - Блок аминооксидазы  $\rightarrow \uparrow \text{KA} \rightarrow$  возбуждение СНС  $\rightarrow \uparrow \text{САД}$
  - Блок холинэстеразы  $\rightarrow$  возбуждение ПСНС  $\rightarrow \downarrow \text{ДАД}$
  - $\uparrow\uparrow$ тахикардия,  $\uparrow \text{ПД}$
  - дискинезия кишечника, диарея – «вегетативная буря»

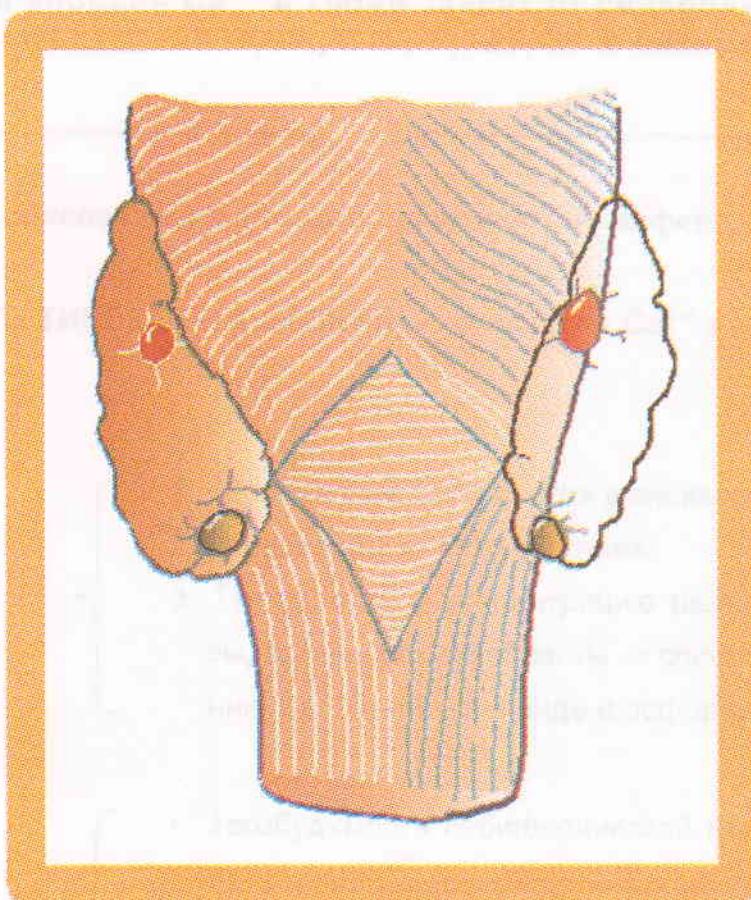
## СТАДИИ РАЗВИТИЯ ТИРЕОТОКСИКОЗА

- I стадия – нейрогенная (формирование очага застойного возбуждения в гипоталамусе).
- II стадия – нейроэндокринная  $\rightarrow \uparrow$ обмен энергии, субфебрильная лихорадка, слабость.
- III стадия – висцеропатическая – изменения в сердце и печени
- IV стадия – кахектическая (из-за тироксиновой интоксикации).

## ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ЛЕЧЕНИЯ ГИПЕРТИРЕОЗОВ

1. Микродозы  $\text{I}_2$  (не больше 10 дней):
  - блокируют выход TTG;
  - блокируют переход ДИТ в  $\text{T}_4$ ;
  - образуется преимущественно  $\text{T}_4$  и меньше  $\text{T}_3$ .
2. Метилтиурацил – антиметаболит для тиреоцитов,  $\downarrow$ синтез  $\text{T}_4$ .
3. В рацион ввести обязательно:
  - растительные масла и витамин А (по ненасыщенным связям присоединяется  $\text{I}_2$ )
  - творог (казеин) отлично иодируется, извлекает  $\text{I}_2$  из обращения.
  - минеральные воды, содержащие Mn и Mg (нормализуют функции митохондрий сердца) и  $\text{Ca}^{++}$  (доломитный нарезан – блокирует синтез  $\text{T}_4$ ).
4. Оксигенотерапия, цитохром «С» – для ликвидации кислородного долга и гипоксии.
5. Барбитураты (снять очаг застойного возбуждения в ЦНС).
6. Резерпин ( $\downarrow$ снижает возбуждение в СНС).
7. Симптоматическая терапия по индивидуальным показаниям.

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ



## ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ

### ПЕРВИЧНЫЙ

- Гипотиреоз (с экзогенными и эндогенными факторами)
- Адениома (ГАСТ-ГРЭ)

### ВТОРИЧНЫЙ

- Поражение щитовидной железы
- Симптоматический (вторичный) гипотиреоз (при туберкулезе)

## ПАРАТГОРМОН (ПГ):

1. Влияет на углеводный обмен в костях.
2. Тормозит реабсорбцию фосфатов в почках.
3. ↑Ca<sup>++</sup> в крови (гиперкальциемический эффект) (N: Ca<sup>++</sup> – 10–12 мг%).

Обмен и уровень Ca<sup>++</sup> в крови зависят от синхронизации  
ПГ ↔ КТ ↔ АКТГ, ГК, СТГ, T<sub>4</sub>, АГ, ЭГ и витамин «Д»

обеспечивают гипокальциемический эффект

КТ (ТКТ: ТИРОКАЛЬЦИЙТОНИН) → фиксирует Ca<sup>++</sup> в костях

Витамин «Д»  
(24,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>)

- 1. ↑всасывание Ca<sup>++</sup> и «Ph» в кишечнике.
- 2. ↑реабсорбцию «Ph» в почках.
- 3. ↑активность и концентрацию щелочной фосфатазы, активируя остеобlastы → способствует отложению Ca<sup>++</sup> в костях в виде фосфорных солей.

Ca<sup>++</sup>

- ↓возбудимость периферической нервной системы, т.к. ↓проницаемость клеточных мембран.
- Участвует в гемостазе.
- Участвует в формировании костей.

## ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ (ПОВЫШЕНИЕ КОНЦЕНТРАЦИИ ПАРАТГОРМОНА В КРОВИ)

### ЭТИОЛОГИЯ

#### ПЕРВИЧНЫЙ

- Введение ПГ (в эксперименте и в клинике).
- Аденома (ГАО ПЩЖ)

#### ВТОРИЧНЫЙ

- Приобретенный.
- Сопутствующий наследственным тубулопатиям.

## ПАТОГЕНЕЗ ПЕРВИЧНЫХ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗОВ

- Сдвиги в углеводном обмене (нарушения аэробного окисления)  $\uparrow$  образования молочной и лимонной кислот  $\rightarrow \downarrow$  pH  $\rightarrow$  ацидоз  $\rightarrow \downarrow$  активность щелочной фосфатазы  $\rightarrow$  нарушается отложение  $\text{Ca}^{++}$  в костях +  $\uparrow$  вымывание  $\text{Ca}^{++}$  из костей (соли  $\text{Ca}^{++}$  с лимонной кислотой нестойки) –  $\uparrow\uparrow$   $\text{Ca}^{++}$  крови – **гиперкальциемия**.
- $\text{Ca}^{++}$  крови окисляется органическими кислотами мягких тканей и внутренних органов, образуя  $\text{Ca}^{++}$  камни в коже, подкожной клетчатке, в суставных сумках и внутренних органах (как зерна пшеницы, кукурузы)  $\rightarrow$  болезнь Реклингаузена.
- $\downarrow$  Р в костях, т.к. ПГ тормозит отложение извести в костной ткани  $\rightarrow$  **остеопороз**.
- ПГ деполяризует мукополисахариды костей  $\rightarrow$  нарушается образование коллагена  $\rightarrow$  нарушается костная строма  $\rightarrow$   $\uparrow\uparrow$  **остеопороз** + костные деформации.

## ПАТОГЕНЕЗ ВТОРИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА

- При патологии печени нарушается всасывание жира  $\rightarrow \uparrow$  всасывание  $\text{Ca}^{++}$  в кишечнике  $\rightarrow \downarrow$   $\text{Ca}^{++}$  в крови  $\rightarrow \uparrow$  ПГ  $\rightarrow$  мобилизует  $\text{Ca}^{++}$  из костей  $\rightarrow$  остеопороз  $\rightarrow$  **кишечный рахит**.
- Тубулопатия:  $\downarrow$  выведение «Р» с мочой  $\rightarrow \uparrow$  «Р» в крови  $\rightarrow$  нарушается соотношение  $\text{Ca}/\text{P}$  (в Н 1,2/1,0) в пользу «Р»,  $\text{Ca}^{++}$  относительно  $\downarrow \rightarrow \uparrow$  ПГ  $\rightarrow \uparrow$  мобилизация  $\text{Ca}^{++}$  из костей  $\rightarrow$  остеопороз  $\rightarrow$  **рenalный рахит**.

## ГИПОПАРАТИРЕОЗ

### ЭТИОЛОГИЯ

- Врожденная аплазия ПЩЖ.
- Послеоперационный (опухоль ПЩЖ).
- Травма, кровоизлияния.
- Дегенеративное воспаление.

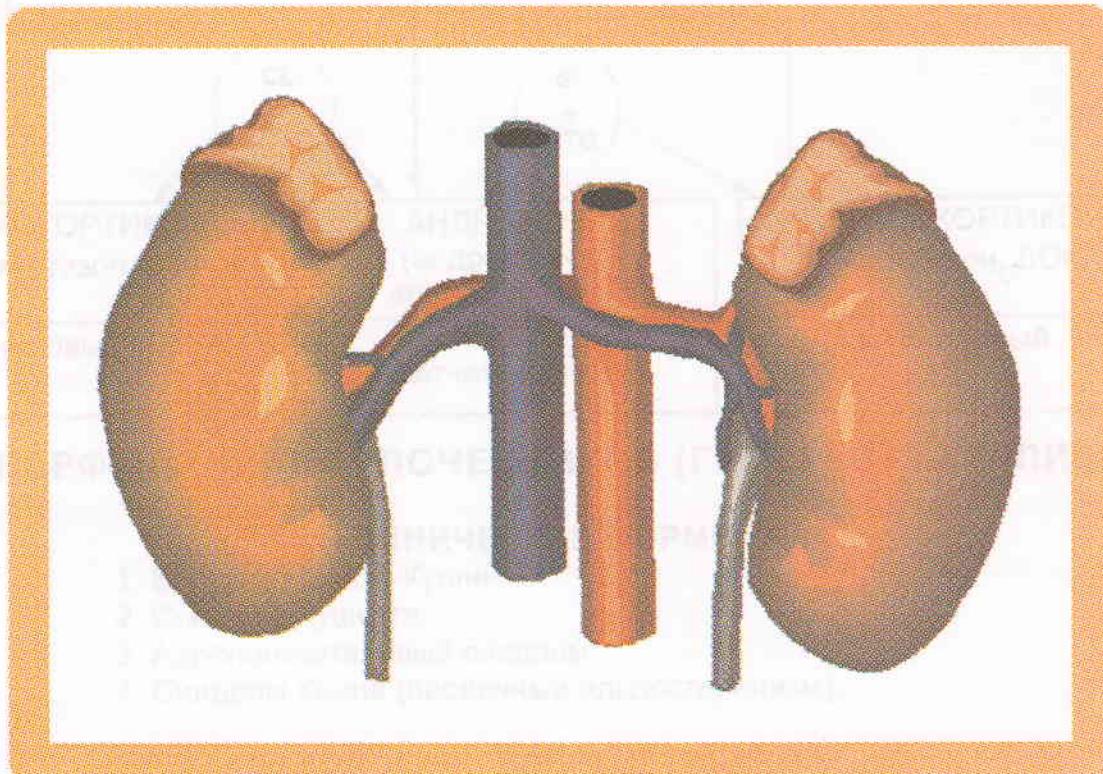
## ПАТОГЕНЕЗ ГИПОПАРАТИРЕОЗА

- $\downarrow$   $\text{Ca}^{++}$  (до 8 мг%)  $\rightarrow$  гипокальциемия  $\rightarrow \uparrow$  проницаемость клеточных мембран  $\rightarrow$  минимальные, ранее подпороговые раздражители дают судороги – **тетанию**  $\rightarrow$  **паратиреопривная тетания**, т.к. резко  $\uparrow$  нервно-мышечная возбудимость.
- pH крови  $\rightarrow$  в щелочную сторону  $\rightarrow$  алкалоз, что  $\downarrow\downarrow$   $\text{Ca}^{++}$ , т.к. его концентрация прямо пропорциональна концентрации  $\text{H}^{+}$ ,  $\uparrow$  тетанию – **«порочный круг»**.

функции надпочечников

# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

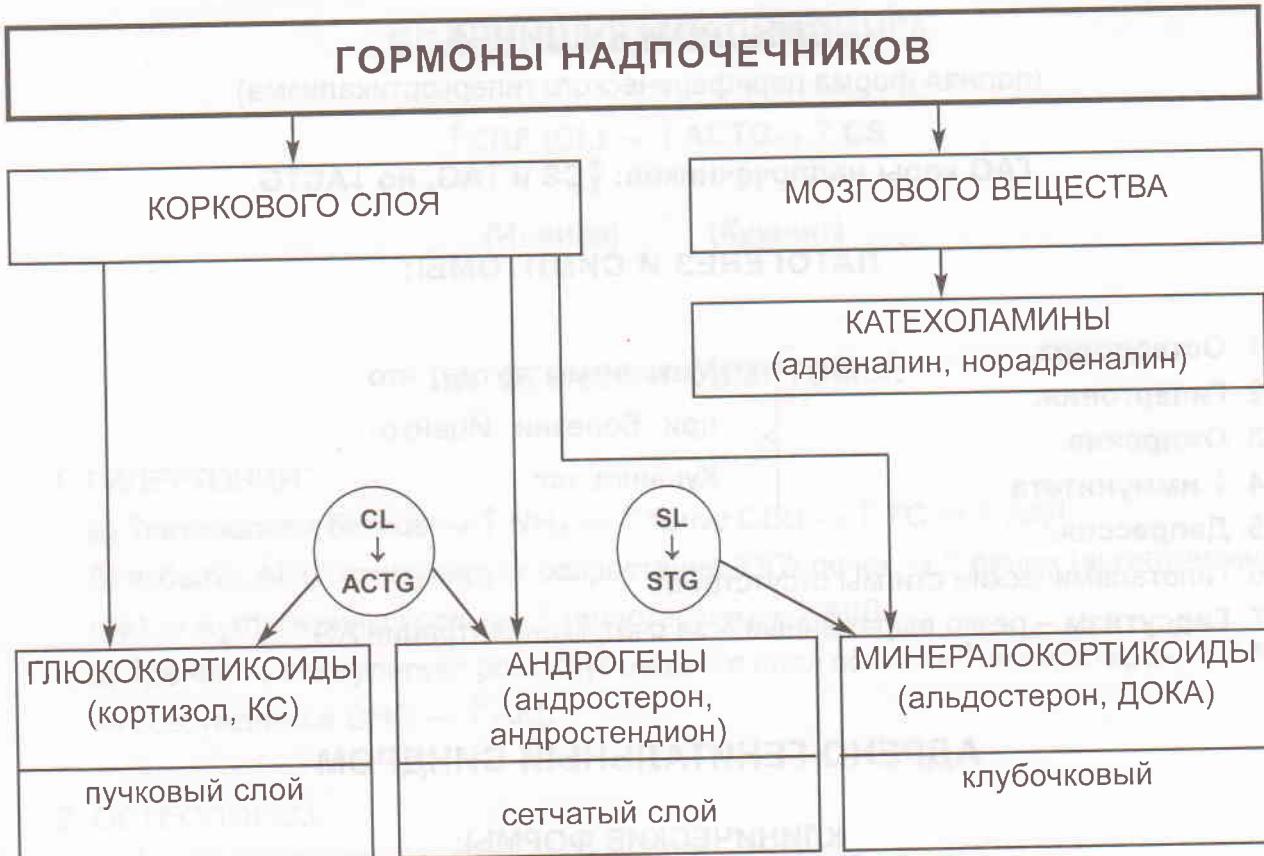
патофизиологические  
изменения, симптомы



## НАДПОЧЕЧНИКОВ

- Базальний надпочечник выделяет гормоны НМ, НА, ГС
- Рабочий надпочечник выделяет гормоны НАСТГ, ГС

- Адренокортикотропный гормон выделяется из рабочего надпочечника
- ГАД-стимулирующий гормон выделяется из базального надпочечника
- ГАД из глубокого гипоталамуса (гипоталамо-гипофизарная функция)



## ГИПЕРФУНКЦИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ГИПЕРКОРТИКАЛИЗМ)

### КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

1. Болезнь Иценко-Кушинга.
2. Синдром Кушинга.
3. Адреногенитальный синдром.
4. Синдром Конна (первичный альдостеронизм).

### ЭТИОЛОГИЯ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА:

#### A. ЦЕНТРАЛЬНЫЕ ПРИЧИНЫ:

- ГАО гипоталамуса: ↑CTRF, ↑ACTG, ↑CS;
- Базофильтальная аденома передней доли гипофиза: ↑ACTG, ↑CS;
- ГАО коры надпочечника (полная форма): ↑ACTG, ↑CS.

#### B. ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ПРИЧИНЫ:

- ГАО коры надпочечника (полная форма): ↑ACTG, ↑CS.
- Адреногенитальный синдром (неполная форма):
  - 1) ГАО сетчатой зоны КН;
  - 2) наследственная ферментопатия.
- ГАО из клубочкового слоя (неполная форма).

## СИНДРОМ КУШИНГА

(полная форма периферического гиперкортиказизма)

**ГАО коры надпочечников: ↑CS и ↑AG, но ↓ACTG.**

### ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМЫ:

- 1. Остеопороз.
  - 2. Гипертония.
  - 3. Ожирение.
  - 4. ↓ иммунитета.
  - 5. Депрессия.
  - 6. Гипоталамические стигмы отсутствуют.
  - 7. Гирсутизм – резко выраженный – за счет ↑концентрации AG.
- Механизмы те же, что при болезни Иценко-Кушинга, но:

## АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

### КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

#### 1. Вирилизирующая:

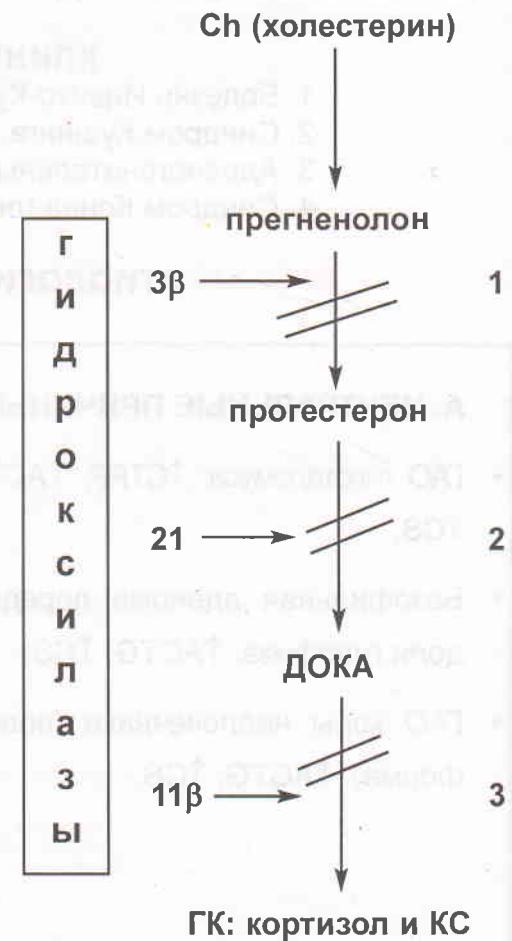
↓ГК → ↑ АКТГ → стимуляция сетчатого слоя КН  
 → ↑ AG → у ♀ псевдогермафродитизм, у ♂ –  
 ложное преждевременное созревание → «гер-  
 кулесовы дети»  
 ↓СІ на 20–30%

#### 2. Соль-теряющая:

↓ДОКА → ↓ Na крови → гипотония  
 (↓тонус СНС) → гиповолемия → потери созна-  
 ния, сердечная слабость, СІ – Н.

#### 3. Гипертензионная:

↑ДОКА → ↑ Na крови → ↑ ГД → гиперволемия  
 → ↑ АКД, СІ – Н



# БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО-КУШИНГА

$$\begin{array}{ccc} \uparrow \text{CRF (CL)} & \rightarrow \uparrow \text{ACTG} & \rightarrow \uparrow \text{CS} \\ \downarrow 2 & & \downarrow 1 \\ (\text{Иценко}) & & (\text{Кушинг}) \end{array}$$

## ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМЫ:

### 1. ГИПЕРТОНИЯ:

- а)  $\uparrow$  катаболизм белков  $\rightarrow$   $\uparrow$   $\text{NH}_4$   $\rightarrow$   $\uparrow$  тонус СДЦ  $\rightarrow$   $\uparrow$  ТС  $\rightarrow$   $\uparrow$  АКД;
- б) избыток АКТГ стимулирует разрастание ЮГА почек  $\rightarrow$   $\uparrow$  ренин (ангиотензиноген)  $\rightarrow$   $\alpha_2$ глобулины крови  $\rightarrow$   $\uparrow$  гипертензин  $\rightarrow$   $\uparrow$  АКД;
- в)  $\uparrow$  ренин  $\rightarrow$  стимулирует рост клубочкового слоя почки  $\rightarrow$   $\uparrow$  альдостерон  $\rightarrow$   $\uparrow$  Na  $\rightarrow$  возбуждается СНС  $\rightarrow$   $\uparrow$  АКД.

### 2. ОСТЕОПОРОЗ:

- а)  $\downarrow$  рост и регенерация белкового костного каркаса;
- б)  $\downarrow$  активность щелочной фосфатазы в костях  $\rightarrow$   $\downarrow$  отложение  $\text{Ca}^{++}$  в костях,  $\uparrow$  вымывание  $\text{Ca}^{++}$  из костей (нестойкие соли с лимонной кислотой)  $\rightarrow$  остеопороз +  $\downarrow$  всасывание  $\text{Ca}^{++}$  в кишечнике.

### 3. ОЖИРЕНИЕ:

«буиволовая» форма по типу  
«матронализма»

а)  $\uparrow$  липонеогенез (из АК);

б) АКТГ и ГК способствуют отложению жира в депо

### 4. ИММУНИТЕТ:

- а) расплавление лимфоузлов избыточной концентрацией ГК,  $\downarrow$  клеточного иммунитета –  $\downarrow$  концентрации лимфоцитов (Т и В);
- б) катаболизм белков –  $\downarrow$  выработка специфических антител.

### 5. ДЕПРЕССИЯ, $\downarrow$ $\uparrow$ психика $\rightarrow$ угнетение ЦНС, нарушение корковой динамики продуктов распада белков.

### 6. «Нечистота» кожи – угри, себорея – следствие $\uparrow$ выделения КС жировыми железами, стрии – «гипоталамические стигмы».

# ГИПОФУНКЦИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ГИПОКОРТИКАЛИЗМ)

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

1. Болезнь Аддисона
2. Синдром Аддисона

## ЭТИОЛОГИЯ:

### А. ПЕРВИЧНАЯ:

- тbc надпочечников;
- амилоидоз;
- опухоль коры надпочечников;
- дегенеративное воспаление.

### Б. ВТОРИЧНАЯ:

- ↓ACTG;
- Осложнения в родах – мелкоточечные кровоизлияния (щипцы), травмы, внутриутробная асфиксия плода и др.;
- Инфекции: корь, тиф, дифтерия.

## СИМПТОМЫ:

1. Гипотония.
2. Гиподинамия.
3. Расстройства ЖКТ: ↓ всасывания углеводов → пучение, метеоризм.
4. Патологическая пигментация – «Бронзовая болезнь»: ↑ секреция АКТГ → ↑ выделение меланоформного гормона – ↑ выделение меланина.

Симптомы те же, но нет патологической пигментации, больные бледные, слабые, гиподинамичные с нарушениями пищеварения и речи.

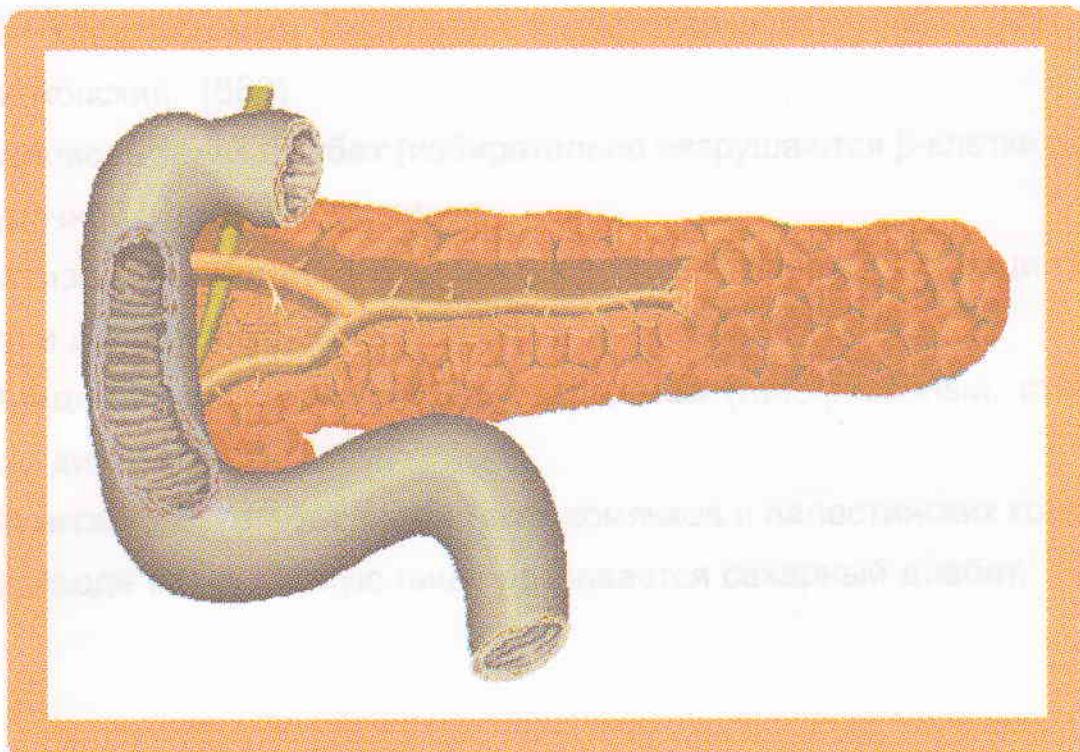
## ОСТРАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НАДПОЧЕЧНИКОВ

1. Молниеносное течение.
2. Судороги.
3. Коллапс.
4. Сепсис.
5. Часто летальный исход.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ – заболевание, развивающееся вследствие абсолютной или относительной недостаточности инсулина, вырабатываемого поджелудочной железой.

# САХАРНЫЙ

ВЫСЛЕДИТЕ ВЪЛНУЮЩИЙ ХЛОДЕТЪ



КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

САХАРНОГО ДИАБЕТА

## ДИАБЕТ

1. Инсулинозависимый сахарный диабет (ИД) I типа.

2. Инсулиновозависимый сахарный диабет (ИД) II типа.

3. Осторианский диабет, связанный с недостаточностью лактата (ОНДП) - физиологический сахарный диабет.

4. Сахарный диабет беременных (СДБ).

5. Другие типы сахарного диабета (бипаренинг панкреатиты, обструктивные диабеты, псевдогипогликемия, гипогликемии сопровождаемые другого генеза, синдромы постстужки и т.д.).

**САХАРНЫЙ ДИАБЕТ** – заболевание, развивающееся вследствие абсолютной или относительной недостаточности ИНСУЛИНА, проблема №1 в эндокринологии.

### **ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫЕ МОДЕЛИ:**

1. **Панкреатэктомия** (тотальная и субтотальная) у собак (Меринг и Минковский, 1889).
2. **Аллоксановый диабет** (избирательно разрушаются  $\beta$ -клетки поджелудочной железы) у кроликов.
3. **Дитизоновый диабет** (изымается Zn  $\rightarrow$  нарушается агрегация молекул и депонирование инсулина).
4. **Введение контриинсулярных гормонов** (гипофизарный, стероидный диабет).
5. **Спонтанный диабет** у китайских хомячков и палестинских крыс: при переводе их на жирную пищу развивается сахарный диабет.

### **КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ**

#### **САХАРНОГО ДИАБЕТА**

1. **Инсулинозависимый сахарный диабет (ИЗСД) I типа.**
2. **Инсулиновезисимый сахарный диабет (ИНСД) II типа.**
3. **Сахарный диабет, связанный с недостаточностью питания (СДНП) – фиброкалькулезный сахарный диабет.**
4. **Сахарный диабет беременных (СДБ).**
5. **Другие типы сахарного диабета (банальные панкреатиты, осложненные диабетом; лекарственные формы; вызванные эндокринопатиями другого генеза, смешанными состояниями и т.д.).**

## ЭТИОЛОГИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ  
САХАРНЫЙ ДИАБЕТ  
35-50%

НЕНАСЛЕДСТВЕННЫЙ  
САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

1. Конкордантность: одногенетические близнецы – 56%; двугенетические близнецы – 11,5%
2. «Семейные» формы сахарного диабета.
3. Детский (ИЗСД) диабет – 2 мутантных гена (дигенное наследование).
4. «Взрослый» (ИНСД) диабет – моногенное наследование.
5. Полигенное наследование при участии экзогенных факторов.

1. ↑-STG:
  - активирует  $\alpha$  и  $\beta$  клетки островков Лангерганса-Соболева
  - блокирует инсулиновые тканевые рецепторы
  - активирует инсулиназу в гепатоцитах.
2. Ожирение:
  - НЭЖК и  $\beta$ -липопротеиды
  - блокирует тканевые рецепторы.
3. Болезни печени у детей (активируют ИНСУЛИНАЗУ печени при гепатитах).
4. Болезни кишечника.
5. Аутоиммунное поражение островков поджелудочной железы.

## ТАБЛИЦА ГЕНЕТИЧЕСКОГО РИСКА

(МЕЖДУНАРОДНАЯ ДИАБЕТИЧЕСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ, 1974)

Если больны:

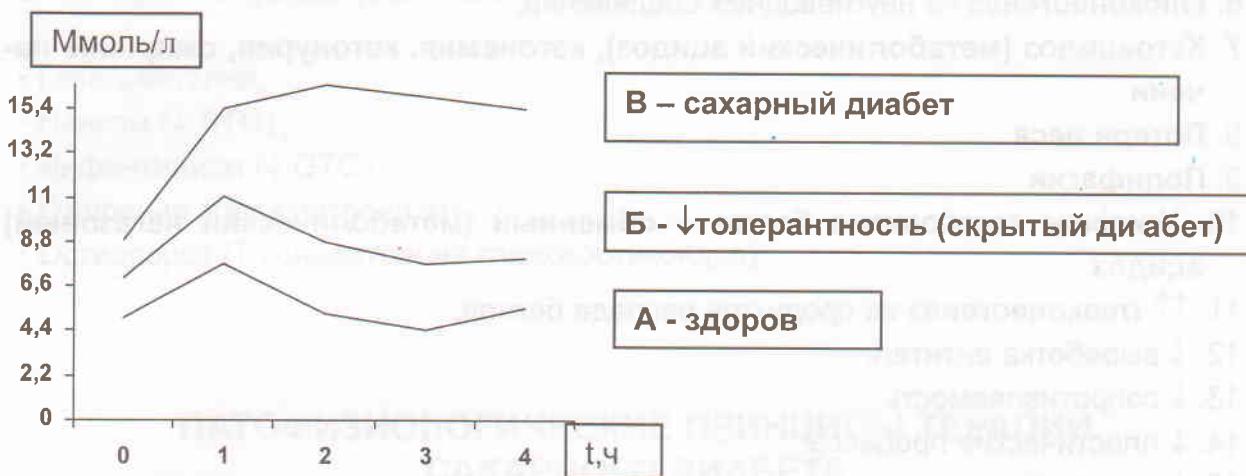
оба родителя	≈100% (искл. 2–3%)
1 родитель + 1 старик с его стороны + дядя или тетка по другой линии –	80%
1 родитель + 1 старик или 1 родитель + дядя/тетка –	60%
1 родитель + прямой двоюродный брат с другой стороны –	40%
1 родитель или оба старика по одной линии –	(20–25%)
1 старик или оба старика по одной линии –	14%
1 прямой двоюродный брат –	9%

Примечание: цифры действительны при условии, что **родственники обследованы сахарным тестом**.

## СТАДИИ РАЗВИТИЯ ДИАБЕТА

1. **ПРЕДИАБЕТ** – стадия носительства патологического гена сахарного диабета (наследственная предрасположенность).

2. **СКРЫТЫЙ ДИАБЕТ** (выявляется с помощью нагрузки глюкозой – 75 г, натощак).



3. **МАНИФЕСТНЫЙ ДИАБЕТ** – с явной клинико-лабораторной симптоматикой.

## ПАТОГЕНЕЗ САХАРНОГО ДИАБЕТА

### Физиологические эффекты инсулина:

- ↑ проницаемость клеточных мембран к глюкозе, АК и электролитам.
- Активирует гликогенсинтетазу в печени → ↑ отложение гликогена.
- Тормозит ферменты распада гликогена (мобилизация гликогена).
- Тормозит глюконеогенез из продуктов распада жиров и с углеродных скелетов аминокислот (белков).
- Активирует Na, K-АТФ-азу → способствует обратному всасыванию Na и H<sub>2</sub>O → угнетает экскрецию Na и K.

## **ПРИ ПЕРВИЧНОЙ ИЛИ ВТОРИЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИНСУЛИНА – МАНИФЕСТНАЯ ФОРМА:**

1. Гипергликемия ( $\downarrow$  проницаемость клеточных мембран к глюкозе,  $\downarrow$  отложение гликогена,  $\uparrow$  распад гликогена,  $\uparrow$  образование глюкозы из продуктов распада жиров и белков).
2. Глюкозурия.
3. Полиурия.
4. Полидипсия.
5. Углеводное голодание фиксированных тканей –  $\uparrow$  продуктов недоокисления.
6. Глюконеогенез из неуглеводных соединений.
7. Кетоацидоз (метаболический ацидоз), кетонемия, кетонурия, ожирение печени.
8. Потеря веса.
9. Полифагия.
10. Усиление катаболизма белков – обменный (метаболический негазовый) ацидоз.
11.  $\uparrow\uparrow$  глюконеогенез из продуктов распада белков.
12.  $\downarrow$  выработка антител.
13.  $\downarrow$  сопротивляемость.
14.  $\downarrow$  пластические процессы.
15.  $\downarrow$  заживление ран.
16. Нарушается гормональная регуляция, страдает корреляция всех функций организма.
17. Осложнения сахарного диабета:  $\downarrow$  остроты зрения (катаракта, атрофия сетчатки), вплоть до потери; нарушения ЦНС; почечная недостаточность и др.
18. Повышенная потеря Na, K и воды  $\rightarrow$  дегидратация.
19. Гиперосмолярная кома.

## **ОСНОВНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА**

### **1. Диабетические ангиопатии:**

- Ретинопатии (вплоть до слепоты)..
- Нефропатии..
- Расстройства мозгового кровообращения (3/4 инсультов – по диабетической причине);
- Гангрены, поражения кожи стоп (гиперкератозы, трещины)..
- Расстройства плацентарного кровообращения у беременных  $\rightarrow$  гипоксия плода  $\rightarrow$  эмбриопатия  $\rightarrow$  выраженные пороки развития  $\rightarrow$  самопроизвольные аборты.

### **2. Диабетическая кома – результат интоксикации кетоновыми телами на фоне высокой гипергликемии.**

## **СИМПТОМЫ КОМЫ:**

- Потеря сознания, ослабление или потеря рефлексов.
- Периодическое дыхание Куссмауля.
- Запах ацетона.
- ↓ АКД, нарушения пульса.
- Высокая гипергликемия (до 50 ммоль/л и более).
- Гиперхлоремия.
- Гиперосмия.

### **3. Синдром Мориака (осложнение детского диабета)**

- Гепатомегалия,
- Нанизм ( $\downarrow$  STG),
- Инфантилизм ( $\downarrow$  GTG),
- Ожирение (тип «матронизм»),
- Остеопороз ( $\uparrow$  концентрация глюкокортикоидов).

## **ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА**

**1. ИНСУЛИНОТЕРАПИЯ** (при ИЗСД, на поздних стадиях ИНСД и СДБ): **Суточная доза инсулина (x)** рассчитывается индивидуально с учетом:

- А. Суточной глюкозурии в г;
- В. Сахарной ценности пищи, по формуле  $X = (A-B) : 5$

Инсулин следует вводить с учетом суточного ритма его концентрации, особенно, для юношей и детей.

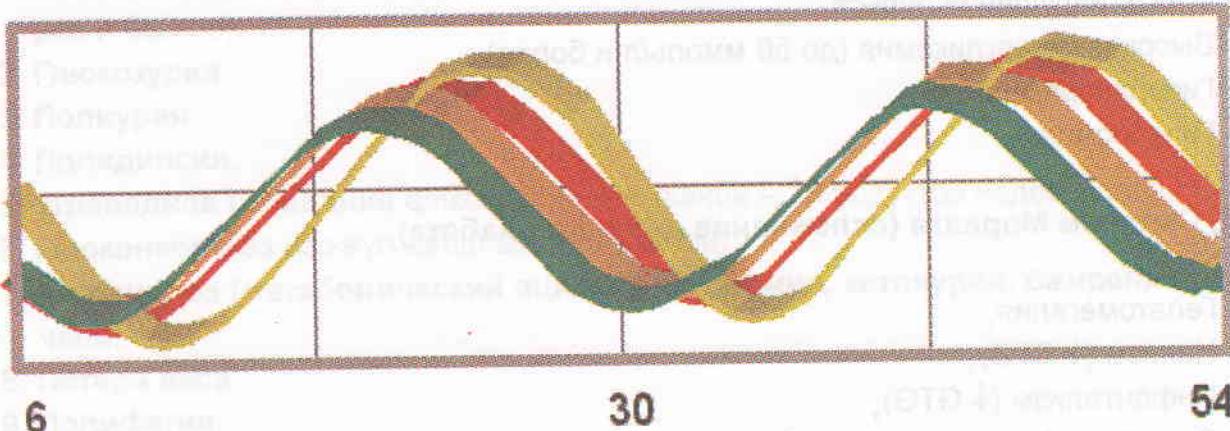
**2. САХАРОСНИЖАЮЩИЕ ПРЕПАРАТЫ** (производные сульфонилмочевины и бигуанидов) → для лечения ИНСД: манинил, глюренорм, диабетон, амарил и др.

### **3. ДИЕТОТЕРАПИЯ:**

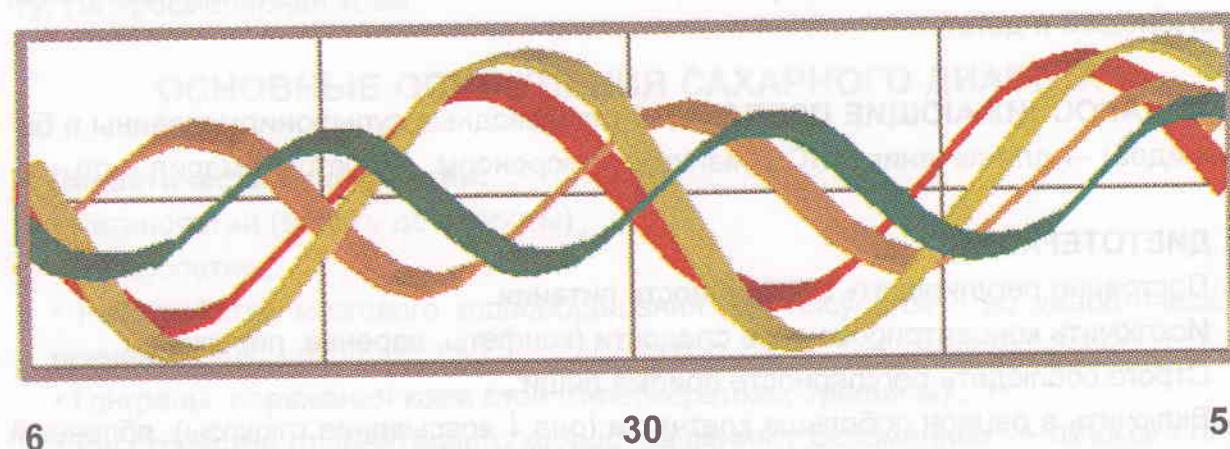
- Постоянно регулировать калорийность питания.
- Исключить концентрированные сладости (конфеты, варенье, пирожные).
- Строго соблюдать регулярность приема пищи.
- Включить в рацион побольше клетчатки (она  $\downarrow$  всасывание глюкозы): яблочный пектин, отруби, целлюлоза, зелень, овощи, фрукты, пищевые добавки с клетчаткой – глюкобай.

### **4. УМЕРЕННАЯ ФИЗИЧЕСКАЯ НАГРУЗКА.**

## НОРМАЛЬНЫЕ БИОРИТМЫ



## ХРОНОПАТОФИЗИОЛОГИЯ: ФУНДАМЕНТАЛЬНЫЕ И ПРИКЛАДНЫЕ АСПЕКТЫ



## ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ДЕСИНХРОНОЗ

2. Дезинхроноз – это нарушение синхронии, не выявляемое гиперритмиями.

## **ХРОНОПАТОФИЗИОЛОГИЯ (ХПФ) –**

раздел общей патофизиологии, изучающий механизмы нарушений функций временной организации физиологических систем в ходе развития патологического процесса и роли этих нарушений в патогенезе болезни на всех этапах ее становления и исхода.

животных

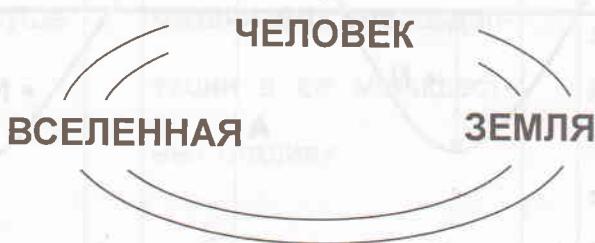
человека

Т.о., ХПФ – часть хрономедицины – области медицинских знаний о роли **фактора времени** в формировании законов жизнедеятельности здорового и больного организма.

Научное развитие хрономедицины связано с развитием представлений о человеке, как части биосферы и космоса, с которыми он тесно взаимодействует, что отражается в **ритмичности** работы его физиологических **систем и органов**, биохимических и биологических процессов – **космобиоритмика**.



**БИОЛОГИЧЕСКИЕ РИТМЫ** – космические пульсы Вселенной в наших физиологических системах, форма энергоинформационного обмена, связи человека с биосферой и макрокосмоса.



(Чижевский А.Л. «Космобиология и биоорганоритмология», Н-Йорк, 1939,  
Междунар. Конгресс по биофизике и биокосмологии)

**БИОРИТМЫ (БР)** – свойство живой системы, нестационарный режим жизни, форма ее организации и управления, способ адаптации к внешней среде обитания.

### Механизмы БР:

#### эндогенные

(генетическая детерминанта в Х-хромосоме, определяет хронотип)

#### экзогенные

(социальные и космические – модифицирующие)

Совокупность БР параметров любой физиологической системы составляет ее **ВРЕМЕННУЮ ОРГАНИЗАЦИЮ (ВОФС).**

Анализируя ВО любой БС необходимо учитывать 2 аспекта:

#### 1. Гармоничность ВОБС:

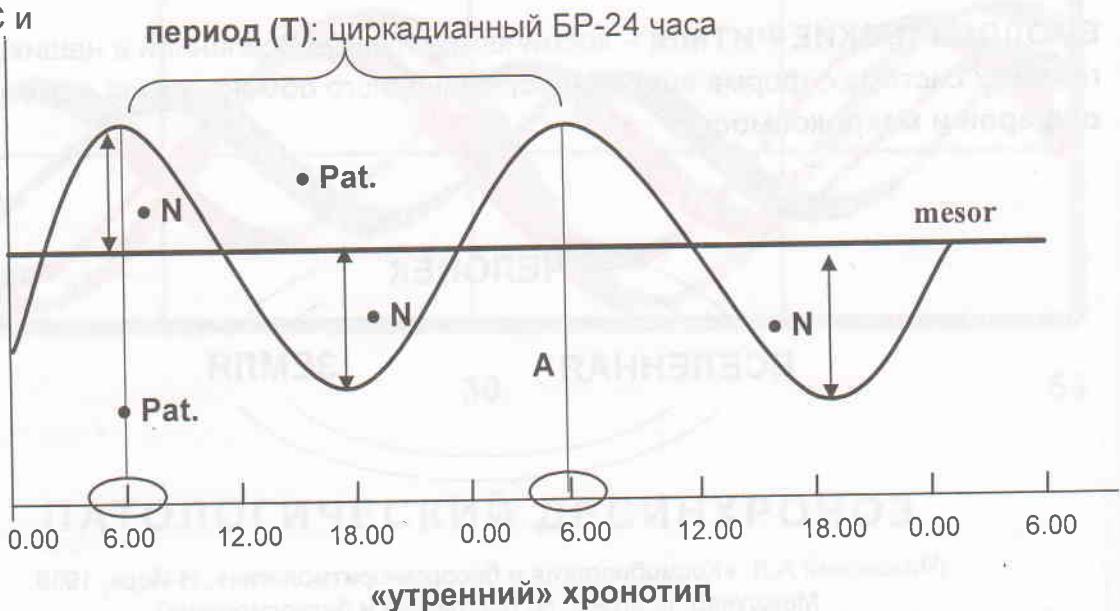
- доля достоверных БР должна быть 65–70%;
- в спектре БР должны доминировать циркадианные – 2/3:1/3.

#### 2. Качественный анализ параметров кривой БР на ЭВМ:

- положение мезора;
- величину амплитуды ( $A$ );
- зону блюждания акрофазы ( $A$ ) и ее положение по отношению к хронотипу обследуемого;
- степень синфазности БР сопряженных параметров в БС: ЧСС и  $t^0$  С и др.

Нарушения в гармонизации ВОБС или в структуре БР приводят к **ДЕСИНХРОНОЗУ.**

Показатели  
(АД, ЧСС и  
др.)



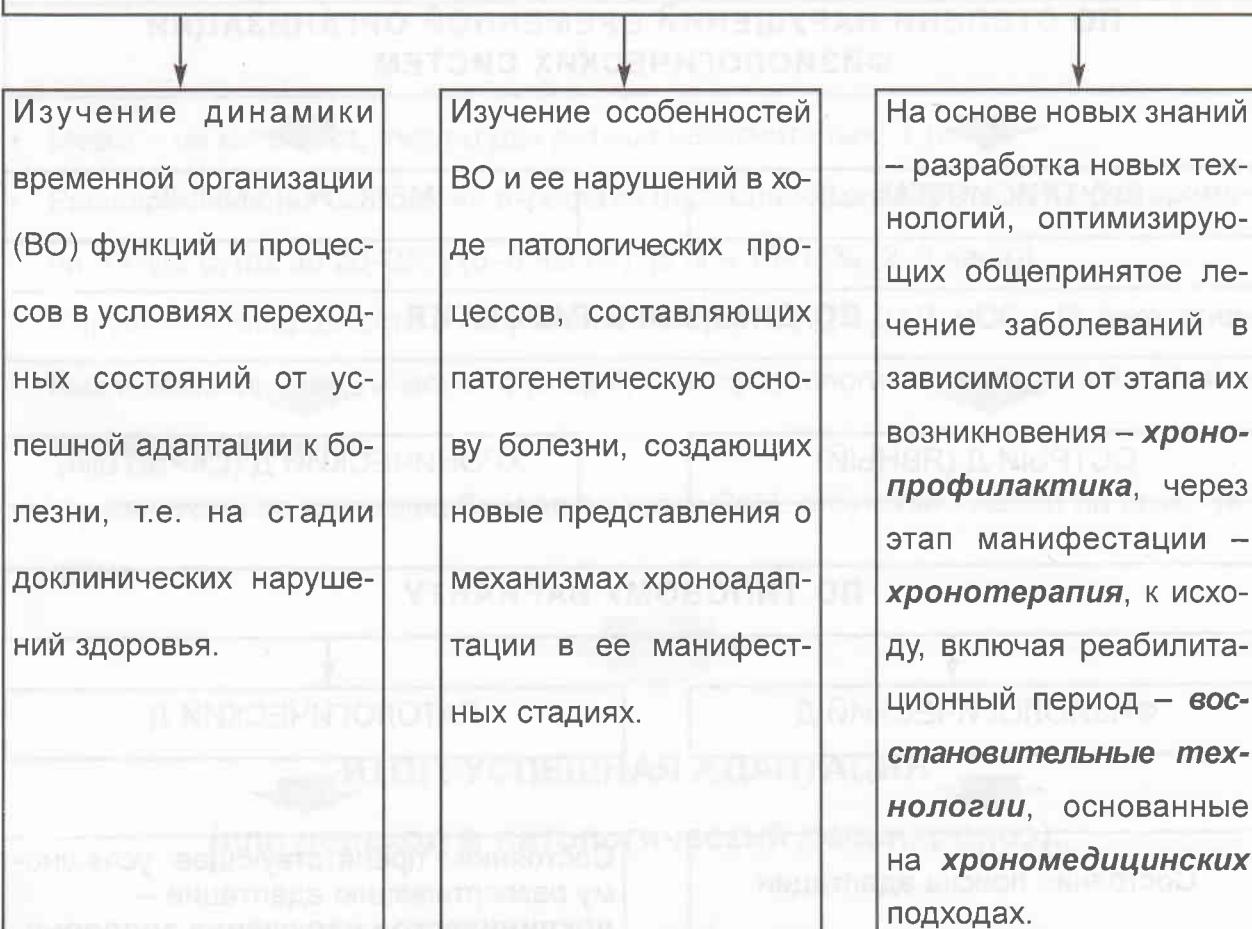
## НЕМНОГО ИСТОРИИ

Истоки представлений хрономедицинского плана – в эмперически полученных знаниях древних ученых, заметивших **сезонные отличия состояния здоровья людей, самочувствия, активности** (в том числе творческой) и особенностей **текущего состояния болезней** (сезонные обострения язвенных процессов, болезней суставов, осложнения, разная успешность лечения и т.д.).

Еще *Гиппократ* в своих трудах отмечал **сезонную разницу в частоте обострений и тяжести проявлений** хронических болезней у разных типов людей по признаку биологической активности – «совы», «жаворонки», «голуби». Причину этого объективного явления видели в закреплении в наследственности социальной роли членов первобытных сообществ, племен: сторожа – охранники → «совы»; воины, охотники-добывчики → «голуби»; труженики этноса → «жаворонки». Эта специализация закрепилась в потомстве в виде **хронотипа человека**:

- **утреннего** (четко- и слабо выраженного);
- **независимого** (индифферентного);
- **вечернего** (четко- и слабо выраженного).

## ЗАДАЧИ ХРОНОПАТОФИЗИОЛОГИИ



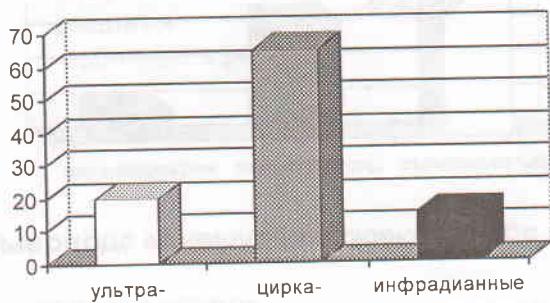
**ДЕСИНХРОНОЗ –**  
**СОСТОЯНИЕ РАЗРУШЕНИЯ АРХИТЕКТОНИКИ БИОЛОГИЧЕСКИХ РИТМОВ И СОГЛАСОВАННОСТИ ИХ СИСТЕМНЫХ И МЕЖСИСТЕМНЫХ ВЗАЙМОДЕЙСТВИЙ, Т.Е. НАРУШЕНИЕ ВРЕМЕННЫХ КОДОВЫХ ВЗАИМООТНОШЕНИЙ В ОРГАНИЗМЕ.**

### КЛАССИФИКАЦИЯ ДЕСИНХРОНОЗОВ (Д)



## ПРИЗНАКИ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОГО ДЕСИНХРОНОЗА (ФД)

- Снижение числа достоверных ритмов до 50% в общей структуре временной организации физиологических систем.
- Умеренные изменения спектра достоверных ритмов:
  - ↓Доли циркадианных биоритмов (ЦБР);
  - ↑Доли ультрадианных БР;
  - ↑Доли инфрадианных БР.



Успешно адаптированные (здоровые)



ФД – напряжение адаптации

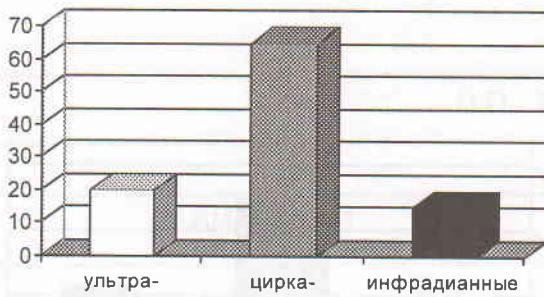
- Mezor – не меняется, амплитуды ритмов незначительно ↑ или ↓.
- Расширение зоны блуждания акрофазы циркадианных биоритмов по оси времени в ходе суток до 20–25% (5–6 часов), [в N – 10–15% (2–3 часа)].
- Нарушение синфазности с сопряженными ЦБР: САД и ДАД; ЧСС и  $t^0$ , вегетативных и психофизиологических функций; психофизиологических функций и мозгового кровообращения.
- Незначительное снижение баллов по тесту САН, отсутствие жалоб на самочувствие.

### ИТОГ: УСПЕШНАЯ АДАПТАЦИЯ

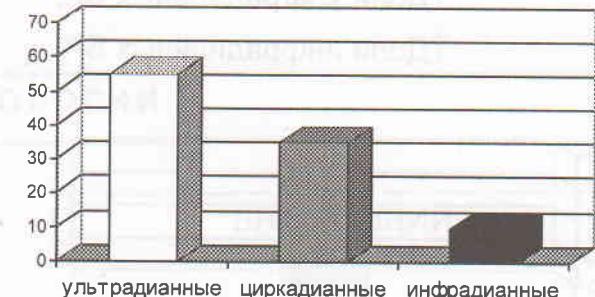
(или переход в патологический десинхроноз).

## ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ДЕСИНХРОНОЗ (ПД) – ТИПОВОЙ ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОЦЕСС

- Существенное снижение числа достоверных ритмов – ниже 50%.
- Грубые изменения спектра достоверных биологических ритмов:
  - ↓↓ доли циркадианных БР,
  - ↑↑ доли ультрадианных БР,
  - ↓ доли инфрадианных БР.



Успешно адаптированные (здоровые)



ПД – доклиническое нарушение здоровья

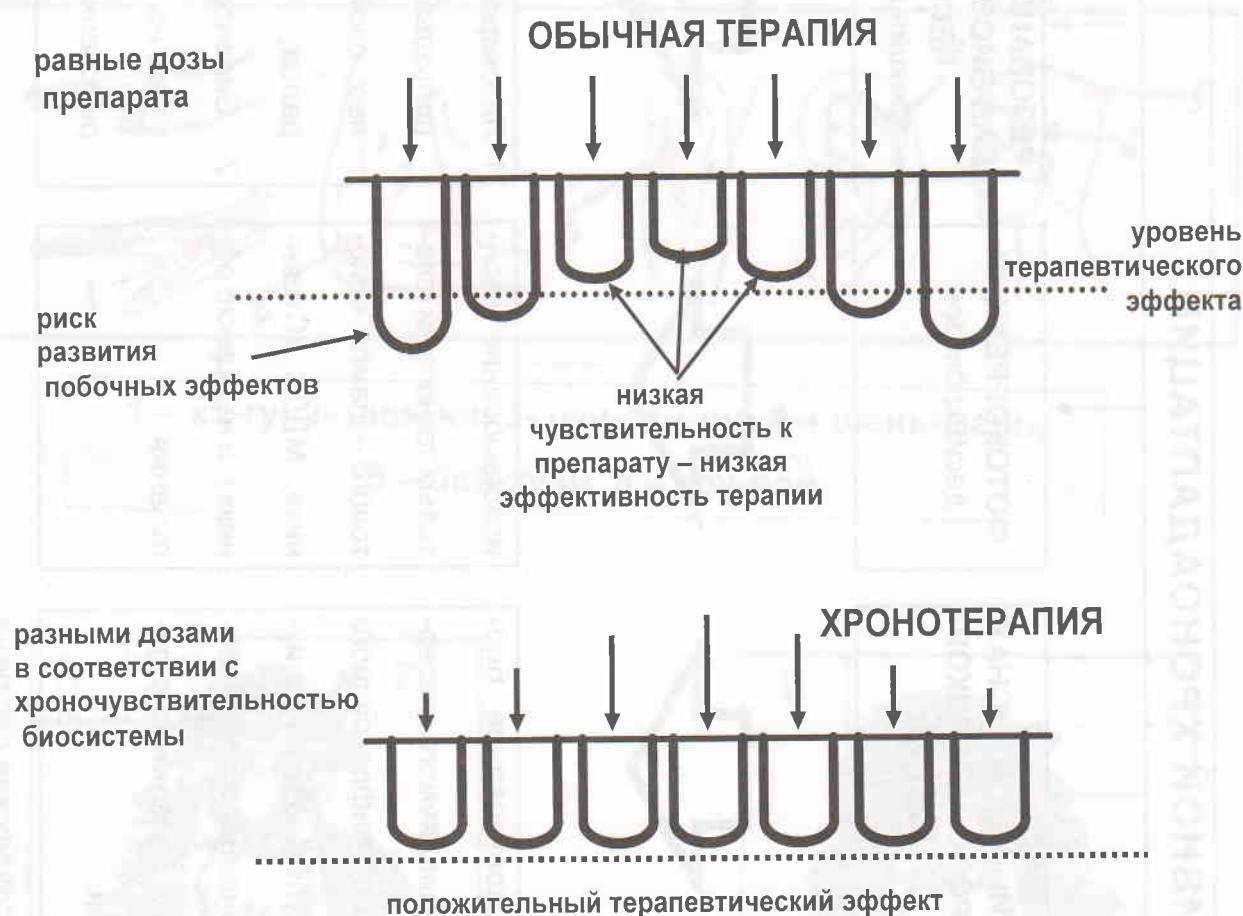
- Mezor увеличивается или уменьшается, амплитуды существенно снижаются.
- Существенное увеличение зоны блуждания акрофазы циркадианных биоритмов более 25% (более 6 часов).
- Нарушение синфазности, вплоть до противофазности с сопряженными циркадианными биологическими ритмами.
- Существенное снижение баллов теста САН, жалобы на головные и другие боли, повышенную утомляемость, нарушение сна и аппетита, снижение памяти.
- Различные нарушения в РЭГ и др.

### ИТОГ: ДОКЛИНИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ЗДОРОВЬЯ

#### ДИЗРЕГУЛЯЦИОННАЯ ХРОНОПАТОЛОГИЯ

– изучает механизмы нарушений в системах управления и связей в организме по признаку времени на разных этапах регуляции – центральном и периферическом, когда искажаются или исчезают, запаздывают или опережают время информационные сигналы регуляции.

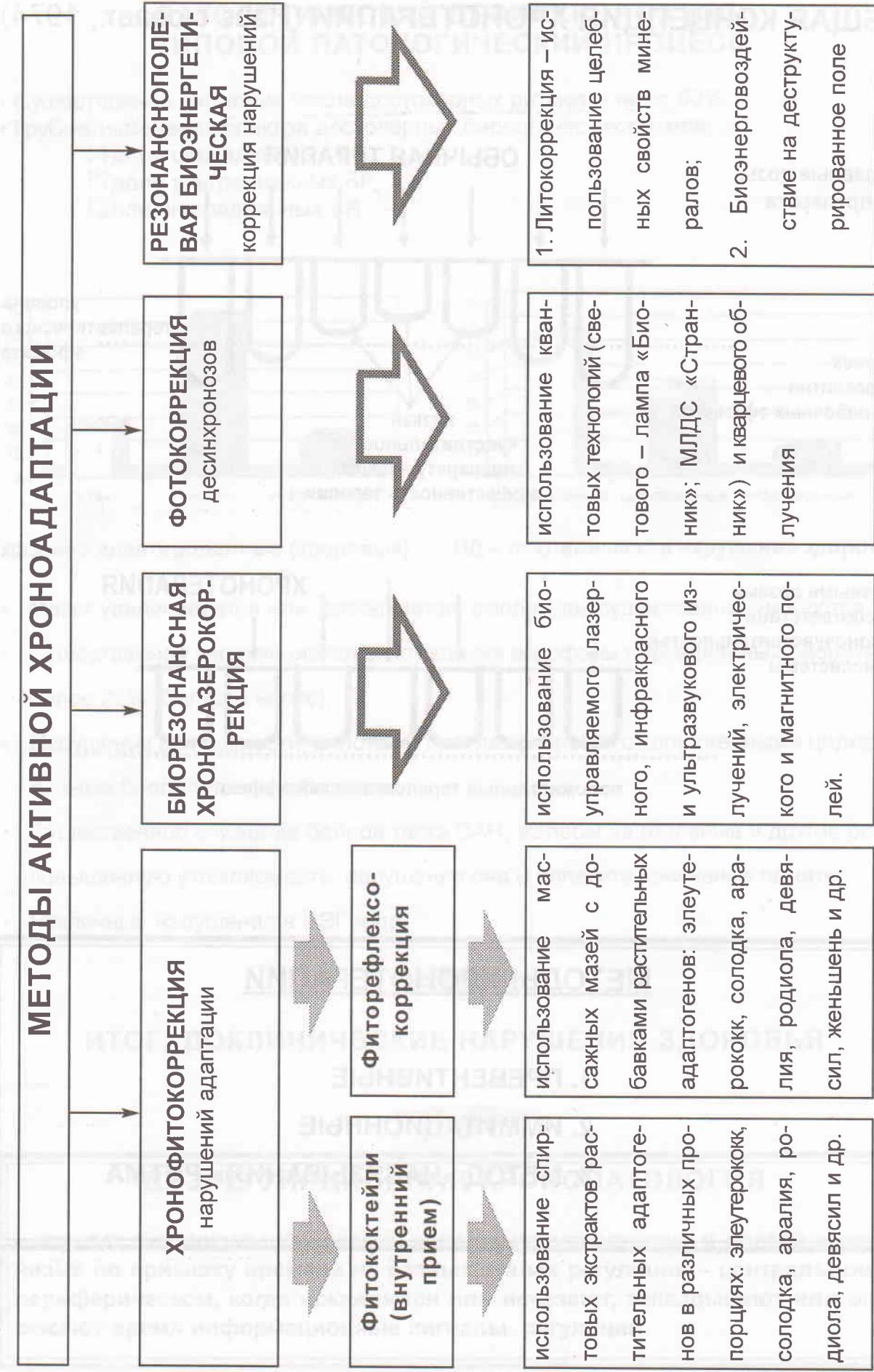
## ОБЩАЯ КОНЦЕПЦИЯ ХРОНОТЕРАПИИ (Haus с соавт., 1974)



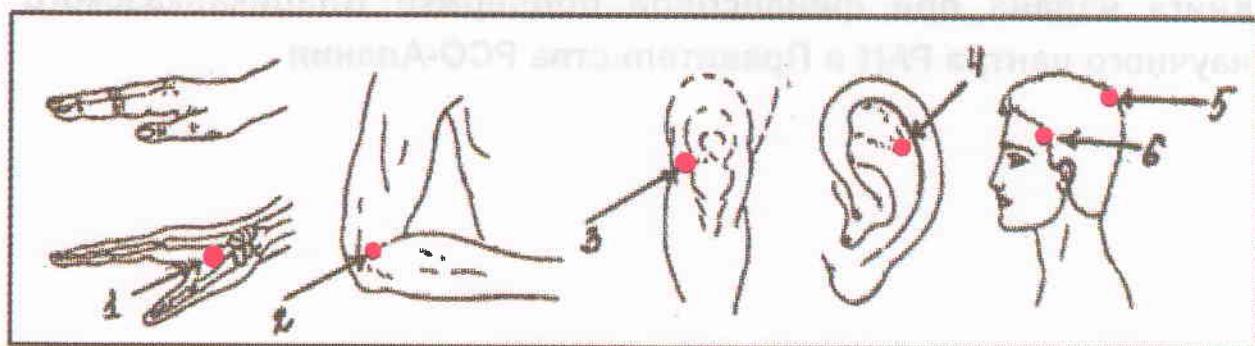
### МЕТОДЫ ХРОНОТЕРАПИИ

1. ПРЕВЕНТИВНЫЕ
2. ИММИТАЦИОННЫЕ
3. МЕТОД «НАВЯЗЫВАНИЯ» РИТМА

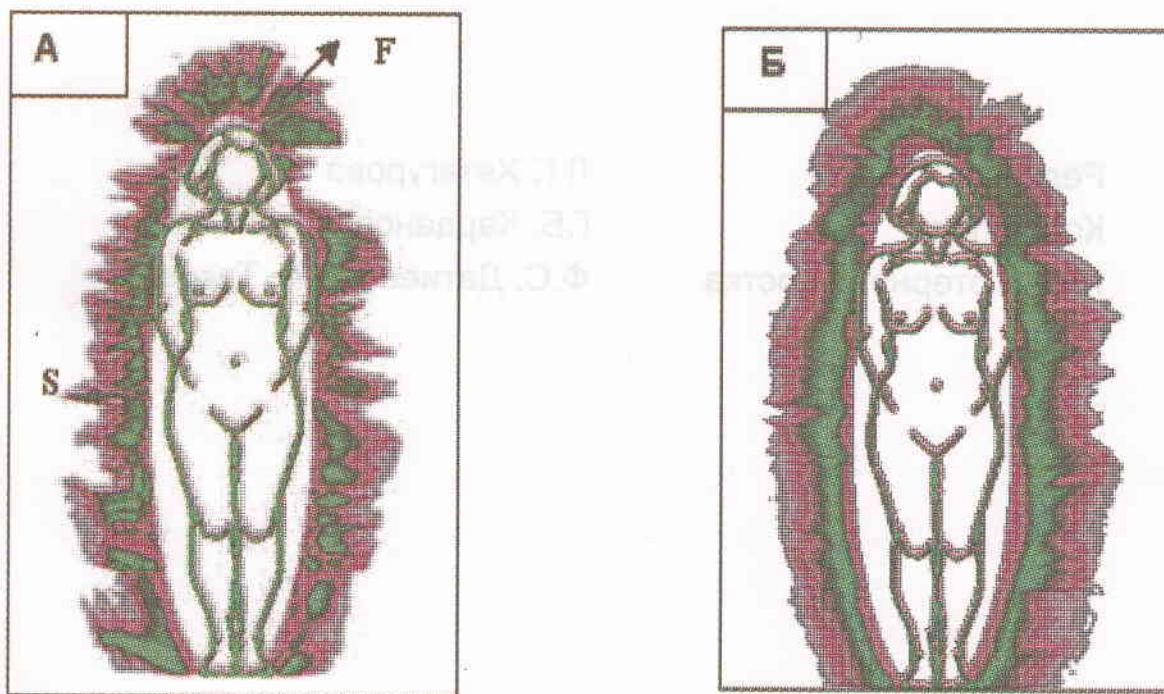
## МЕТОДЫ АКТИВНОЙ ХРОНОАДАПТАЦИИ



**НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ БИОЛОГИЧЕСКИЕ  
АКТИВНЫЕ ТОЧКИ (БАТ) ДЛЯ ФИТОРЕФЛЕКСОКОРРЕКЦИИ:**



1 – хэ-гу, 2- цой-чи; 3- цзу-сан-ли; 4 – шень-мень,  
5 – бай-хуэй, 6 – тоу-вэй



**ГРВ-биоэлектрограмма студентки с патологическим десинхронозом до (А) и после (Б) применения методов активной хроноадаптации**

Примечание: F-фрактальность, S – стримеры, Р - протуберанцы