**Лабораторное занятие № 2.**

**Тема: «Изучение углеводных и жировых дистрофий»**

**Задание:**

1. **Рассмотреть и зарисовать микропрепараты, отметив морфологические особенности дистрофических изменений (углеводных и жировых) в различных органах.**
2. **Ответить кратко на контрольные вопросы.**
3. **Сфотографировать и документ подписать Ф.И.О. \_ПТ\_Лаб2, разместить в Google Disk, а ccылку на него переслать**

**по системе Универ преподавателю Сутуевой Лейле Рахметуллаевне**

**Убедитесь, что Вы открыли доступ к своим файлам! Иначе преподаватель не сможет открыть ссылку и оценить ваши ответы!**

**Дедлайн 18.00 суббота 06.02.21**



**Рис. 1. Углеводная дистрофия эпителия почечных канальцев при сахарном диабете. В цитоплазме нефроцитов и просветах почечных канальцев скопления гранул гликогена. Окраска – кармин по Бесту. Х 400.**

 **Гликогенозы**

**Гликогенозы** – наследственные болезни, в основе которых лежит генетический дефект производства ферментов, принимающих участие в метаболизме углеводов. Характерный общий признак – чрезмерное отложение гликогена в миоцитах, гепатоцитах и других клетках организма
Источник: <https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/genetic/glycogenosis>



**Рис. 2. Гликогеноз гепатоцитов при наследственном заболевании Помпе. Окраска кармин по Бесту, х 400.**

**Болезнь Помпе** – редкая наследственная патология, одна из форм лизосомных болезней накопления, характеризующаяся нарушением процессов расщепления гликогена в нервных и мышечных клетках (скелетные мышцы, миокард). Симптомы заболевания довольно вариабельны по времени своего проявления и выраженности у разных больных, традиционно наблюдается прогрессирующая мышечная слабость, при некоторых формах – кардиомегалия с дилятационной кардиомиопатией. Диагностика болезни Помпе производится на основании данных наследственного анамнеза, гистологического и гистохимического изучения мышечных тканей, биохимического анализа крови, а также генетических исследований. Лечение в настоящий момент может производиться с помощью фермент-заместительной терапии, однако эффективность этой методики неодинакова у разных пациентов.
Источник: <https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/genetic/Pompe>



**Рис. 3. Гликогеноз**  **V типа (болезнь Макардла). Чрезмерное накопление гранул гликогена в мышечных волокнах. Окраска кармин по Бесту, х 400.**

Болезнь накопления гликогена типа V ( GSD5 , GSD-V ), также известная как болезнь Макардла , представляет собой нарушение обмена веществ , более конкретно болезнь накопления гликогена в мышцах , вызванное дефицитом миофосфорилазы . Его частота сообщается как один в 100000, примерно такой же , как тип гликогеноз I . О заболевании впервые сообщил в 1951 году доктор Брайан Макардл из больницы Гая в Лондоне. Болезнь накопления гликогена V типа - <https://ru.qaz.wiki/wiki/Glycogen_storage_disease_type_V>

Углеводные дистрофии, связанные с нарушением обмена гликогена. Основные запасы гликогена находятся в печени и скелетных мышцах. Нарушения содержания гликогена проявляются в уменьшении или увеличении количества его в тканях и появлении там, где он обычно не выявляется. Эти нарушения наиболее ярко выражены при сахарном диабете и при наследственных углеводных дистрофиях - гликогенозах. При сахарном диабете, развитие которого связывают с патологией β-клеток островков поджелудочной железы, происходят недостаточное использование глюкозы тканями, увеличение ее содержания в крови (гипергликемия) и выведение с мочой (глюкозурия). Тканевые запасы гликогена резко уменьшаются. Это в первую очередь касается печени, в которой нарушается синтез гликогена, что ведет к инфильтрации ее жирами - развивается жировая дистрофия печени; при этом в ядрах гепатоцитов появляются включения гликогена, они становятся светлыми («дырчатые», «пустые», ядра). С глюкозурией связаны характерные изменения почек при диабете. Они выражаются в гликогенной инфильтрации эпителия канальцев, главным образом узкого и дистального сегментов. Эпителий становится высоким, со светлой пенистой цитоплазмой; зерна гликогена видны и в просвете канальцев. Эти изменения отражают состояние синтеза гликогена (полимеризация глюкозы) в канальцевом эпителии при резорбции богатого глюкозой ультрафильтрата плазмы. Наследственные углеводные дистрофии, в основе которых лежат нарушения обмена гликогена, называются гликогенозами. Гликогенозы обусловлены отсутствием или недостаточностью фермента, участвующего в расщеплении депонированного гликогена, и относятся поэтому к наследственным ферментопатиям, или болезням накопления. В настоящее время хорошо изучены 6 типов гликогенозов: обусловленных наследственной недостаточностью 6 различных ферментов. Это болезни Гирке (I тип), Помпе (II тип), Мак- Ардля (V тип) и Герса (VI тип), при которых структура накапливаемого в тканях гликогена не нарушена, и болезни Форбса-Кори (III тип) и Андерсена (IV тип). Углеводные дистрофии, связанные с нарушением обмена гликопротеидов При нарушении обмена гликопротеидов в клетках или в межклеточном веществе происходит накопление муцинов и мукоидов, называемых также слизистыми или слизеподобными веществами. В связи с этим при нарушении обмена гликопротеидов говорят о слизистой дистрофии. Иногда в железистых структурах накапливается не истинная слизь, а слизеподобные вещества (псевдо муцины). Эти вещества могут уплотняться и принимать характер коллоида. Тогда говорят о коллоидной дистрофии, которая наблюдается, например, при коллоидном зобе. Причины слизистой дистрофии разнообразны, но чаще всего это воспаление слизистых оболочек в результате действия различных патогенных раздражителей. Слизистая дистрофия лежит в основе наследственного системного заболевания, называемого муковисцидозом, для которого характерно изменение качества слизи, выделяемой эпителием слизистых желез: слизь становится густой и вязкой, она плохо выводится, что обусловливает развитие ретенционных кист и склерозаИсход в значительной мере определяется степенью и длительностью повышенного слизеобразования. В одних случаях регенерация эпителия приводит к полному восстановлению слизистой оболочки, в других - она атрофируется, подвергается склерозу, что, естественно, отражается на функции органа.

**Жировая дистрофия**



**Рис.4. Микропрепараты (а-г). Стеатоз печени (жировой гепатоз, жировая дистрофия печени, «гусиная» печень): отложения липидов в цитоплазме гепатоцитов выглядят как прозрачные пустые вакуоли при окраске гематоксилином и эозином; окрашиваются в желто-оранжевый цвет суданом III. Обычно мелкие капли жира (мелкокапельное ожирение) наблюдаются в гепатоцитах центров долек, а крупные (крупнокапельное ожирение) - в клетках периферических отделов долек (в).**

**а, б - окраска гематоксилином и эозином, в, г - суданом III, а, в - х 100, б, г - х200**

**Контрольные вопросы:**

1. Дайте определение «дистрофии». Охарактеризуйте причины и механизмы развития дистрофического процесса, его значение.
2. Приведите классификации дистрофий.
3. Охарактеризуйте паренхиматозные углеводные дистрофии (нарушения обмена гликогена и гликопротеидов).
4. Приведите примеры наследственных углеводных дистрофий (гликогенозы, болезнь Гирке и Помпе

**Рекомендуемая литература**

1. Общая патология: учебное пособие для мед. вузов//под ред. Н.П.Чесноковой.- М.:Академия, 2006.-336 с.
2. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия. Учебник 6-е издание, под ред. Паукова В.С..- Москва, Изд. «ГЭОТАР –Медиа» , 2019. 860 с.
3. [В. А. Черешнев Б. Г. Юшков. Патофизиология. –М.:Академия, 2001](https://scicenter.online/fiziologiya-patologicheskaya-scicenter/patofiziologiya.html).- 314 с.
4. Пальцев М.А. Руководство к практическим занятиям по патологической анатомии.- М.: Медицина, 2002.- 896с.