



В.Н. Власов

ПАТОЛОГИЯ И ТЕРАТОЛОГИЯ

Учебное пособие

Тольятти
Издательство ТГУ
2013

Министерство образования и науки Российской Федерации
Тольяттинский государственный университет
Институт физической культуры и спорта
Кафедра «Адаптивная физическая культура»

В.Н. Власов

ПАТОЛОГИЯ И ТЕРАТОЛОГИЯ

Учебное пособие

Тольятти
Издательство ТГУ
2013

УДК 616.00
ББК 52.5
В581

Рецензенты:

д-р биол. наук, профессор, завкафедрой биоэкологии
Волжского университета имени В.Н. Татищева *Р.С. Галиев*;
канд. биол. наук, доцент Тольяттинского государственного
университета *В.В. Горелик*.

В581 Власов, В.Н. Патология и тератология : учеб. пособие /
В.Н. Власов. — Тольятти : Изд-во ТГУ, 2013. — 148 с. : обл.

Учебное пособие предназначено для изучения курса «Патология и тератология» и дальнейшей качественной подготовки студентов на основе изучения современных подходов к пониманию основ патологии и тератологии. Оно подготовлено на основе Федерального государственного образовательного стандарта высшего профессионального образования, учебного плана и рабочей программы дисциплины.

В разделе «Основные положения патологии» рассмотрены причины, механизмы и основные закономерности возникновения и развития заболеваний. Особое внимание уделено роли наследственности, конституции, иммунитета и возраста в развитии патологии. В разделе «Основы тератологии» раскрыты основные причины и патогенез врожденных аномалий, дана краткая характеристика основных пороков развития у детей.

Предназначено для студентов, обучающихся по направлению подготовки бакалавров 034400.62 «Физическая культура для лиц с отклонениями в состоянии здоровья (адаптивная физическая культура)», профиль «Физическая реабилитация».

УДК 616.00
ББК 52.5

Рекомендовано к изданию научно-методическим советом Тольяттинского государственного университета.

© ФГБОУ ВПО «Тольяттинский
государственный университет», 2013

ВВЕДЕНИЕ

Учебное пособие подготовлено с целью оказать помощь студентам в изучении курса «Патология и тератология» в соответствии с рекомендованными учебными программами.

Учебные занятия со студентами проводятся в форме лекций, практических и лабораторных занятий, консультаций и зачетов. Форма итогового контроля – экзамен.

Лекции для студентов, особенно заочного обучения, читаются не по всем разделам курса и носят установочный и обзорный характер. В них рассматриваются узловые и наиболее трудные вопросы, о которых при самостоятельной работе студентам трудно составить себе достаточно ясное представление. Отдельные главы, менее трудные для усвоения, должны прорабатываться студентами самостоятельно по учебной литературе.

Решающее значение для усвоения программы имеет самостоятельная работа студента. В процессе нее студент, руководствуясь программой и учебным пособием, должен изучить весь рекомендуемый материал. Работая над пособием, он должен учесть, что изучаемый курс излагается по двум направлениям – «Общая патология» и «Тератология». При таком рассмотрении следует составить себе ясное представление о том, какое значение имеет изучаемый курс в методологии адаптивной физической культуры, а также считать данную дисциплину базовой для изучения таких дисциплин, как «Частная патология», «Физическая реабилитация» и ряда других.

Изучая материал, студент должен вести конспект, в котором необходимо отмечать наиболее важные и трудные для понимания и усвоения факты и закономерности. При самостоятельном изучении курса большое значение имеют консультации, которыми студентам необходимо пользоваться.

РУКОВОДСТВО К ИЗУЧЕНИЮ КУРСА

Курс «Патология и тератология» изучает общие закономерности патологических процессов, главные механизмы, лежащие в основе любой болезни, индивидуальные особенности организма, влияние окружающей среды и глубинных внутренних процессов на течение болезней.

Изучение биологических закономерностей функционирования организма с патологическими нарушениями, рассматриваемых в данном курсе, необходимо для работы с различными категориями больных и инвалидов. Это обстоятельство дает основание считать предмет «Патология и тератология» одной из опорных дисциплин, представляющих методологическую основу теории адаптивной физической культуры.

Цели дисциплины — дать студентам знания о причинах, механизмах и основных закономерностях возникновения и развития заболеваний и врожденных пороков, а также о компенсаторных и защитных возможностях организма.

Задачи:

- вооружить студентов знаниями о влиянии наследственности, конституции и возраста на развитие заболеваний;
- ознакомить студентов со значением реактивности и иммунитета в развитии патологии;
- сформулировать представление о сдвигах, происходящих в организме при различных нарушениях обмена веществ, кровообращения и дыхания;
- обеспечить глубокое понимание современных данных о стрессе, аллергии, воспалении и патологическом тканевом росте;
- подробно информировать о врожденной и наследственной патологии.

Требования к уровню освоения дисциплины

студент должен

знать:

- научно-методические основы курса и его понятийно-категориальный аппарат;

- специфику патологии и её роль в организации адаптивной физической культуры;
- основные физиологические и патологические изменения, возникающие в организме человека при заболеваниях и врожденных пороках;
- сущность физиологических и биохимических превращений в организме человека, лежащих в основе жизнедеятельности больного организма;
- физиологические закономерности протекания процессов выздоровления;

уметь:

- применять в педагогической деятельности теоретические знания, полученные при изучении дисциплины;
- пользоваться предложенными методиками при выполнении курсовых и дипломных работ для более глубокого анализа поставленной в учебно-исследовательском задании проблемы;
- использовать основные методы и средства оказания первой помощи при возникновении неотложных состояний у внезапно заболевших;

владеть навыками работы с текстами учебников, периодическими изданиями, журналами, газетами медико-спортивно-оздоровительной направленности и ***компетенциями*** – общекультурными, нравственными, учебно-познавательными, коммуникативными, личностного совершенствования, профессиональными.

Раздел 1. ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ ПАТОЛОГИИ

1.1. Общее учение о болезни

Определение понятий «здоровье» и «норма». Определение сущности болезни и ее основные признаки. Критерии болезни (жалобы больного, результаты объективного обследования, снижение приспособляемости и трудоспособности). Понятие «функциональная проба». Формы болезни: острейшая, острая, подострая, хроническая. Стадии болезни: начало, собственно болезнь, исход. Принципы классификаций болезней. Определение понятий «патологическая реакция», «патологический процесс», «патологическое состояние». Формирование дефекта как результат развития стойкого патологического состояния.

Здоровье и болезнь являются двумя формами одного явления — жизни. Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) предложено определение здоровья, согласно которому здоровье — это состояние полного физического, духовного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней или физических дефектов.

Для здоровья характерны:

- 1) анатомическая и функциональная целостность организма, то есть отсутствие повреждений;
- 2) достаточная приспособляемость к окружающей среде, которая оценивается величиной морфологических и функциональных резервов органов и систем;
- 3) хорошее самочувствие.

Физическое здоровье — способность человека использовать свое физическое тело, органы и системы для самосохранения. Оно измеряется степенью физической подготовленности, физическим развитием, физической формой, тренированностью, физической активностью.

Вегетативное здоровье — способность использовать внутренние органы для самосохранения. Вегетативное здоровье оценивается показателями основного обмена, сердечно-сосудистой системы, дыхания, выделения, иммунной системы.

Психическое здоровье определяет способность человека использовать отображение внешнего мира, контролировать свои эмоции и поведение, справляться со стрессами и использовать их для повышения уровня здоровья.

Социальное здоровье заключается в способности формировать и использовать для самосохранения субъективные представления других людей о внешнем мире и их роли в нем. Данная составляющая отражает социальные связи, ресурсы, способность к общению и его качество. Она измеряется способностью выживания в социально-экономической и политической среде и может быть выражена отношением того, что личность получает от общества, к единице того, что она дает обществу.

Духовное здоровье определяется как состояние, в котором индивид чувствует в каждый момент радость и интерес к жизни, гармонию с окружающим миром. Состояние, в котором индивид чувствует себя всегда молодым, счастливым, жизнерадостным. Без духовного человека нельзя признать здоровым.

Под духовной составляющей здоровья следует понимать способность использовать творчество и самосозидание. Духовно здоровый человек лучше осознает свою ответственность, соблюдает грань между правами и обязанностями, свободой и творчеством. Поэтому нет большей ценности, более адекватной меры индивидуального и общественного благополучия, чем духовное здоровье.

Первичными и основными процессами в развитии каждой болезни является повреждение, разрушение, дезорганизация структур и функций заболевшего организма. Все защитные, реактивные, компенсаторные, приспособительные процессы всегда вторичны, развиваются вслед за повреждением, болезнетворным воздействием на организм. В процессе развития любой болезни приспособительные и компенсаторные процессы сами становятся вредными для больного и тяжело отражаются на его состоянии.

Болезнь – это сложная общая реакция организма на повреждающее действие факторов внешней среды; это качественно новый жизненный процесс, сопровождающийся структурными, метаболическими и функциональными изменениями разрушительного и компенсаторного характера в органах и тканях, при-

водящими к снижению приспособляемости организма к меняющимся физическим и социальным условиям внешней среды и ограничению трудоспособности.

Важным критерием болезни являются жалобы больного, но они не всегда объективно отражают состояние организма. Определяющим критерием болезни являются результаты объективного обследования (лабораторных и инструментальных методов), позволяющие выявить отклонения от нормы и установить характерные признаки заболевания.

Существенным критерием болезни является снижение приспособляемости и трудоспособности. Для выявления этих нарушений проводятся функциональные пробы, когда организм (орган, система органов) искусственно ставится в условия, в которых он вынужден проявлять повышенную способность к функционированию.

Болезни делят по причинам, вызывающим их возникновение, например наследственные, инфекционные, травмы, лучевая болезнь. Болезни классифицируют по особенностям патогенеза, например болезни обмена веществ, аллергические болезни, шок. Популярна органный принцип классификации болезней, например болезни сердца, легких, почек. Различают болезни новорожденных (микронеонатология), болезни старческого возраста (геронтология). Общеизвестной является следующая классификация болезней: соматические, нервные, психические.

Патология (от греч. *pathos* – страдание, болезнь; *logos* – наука) – наука, изучающая закономерности возникновения и развития болезней, отдельных патологических процессов и состояний.

Патологическая реакция – реакция организма, возникающая в ответ на действие патологических раздражителей и приводящая к нарушению гомеостаза.

Патологический процесс – закономерно возникающая в организме последовательность реакций на повреждающее действие патогенного фактора.

Часто различные патологические процессы и отдельные патологические реакции у человека встречаются в виде постоянных комбинаций. Это типовые патологические процессы. К ним относятся воспаление, отек, опухоль, лихорадка, дистрофия.

Патологическое состояние — относительно устойчивое отклонение от нормы, имеющее биологически отрицательное значение для организма. При гибели большого количества клеточных элементов с малой регенеративной способностью восстановление специфических элементов часто является далеко не достаточным для закрытия дефектов. В этих случаях наступает усиленная регенерация соединительной ткани, которая заполняет дефект органа. Морфологическая структура и функциональные свойства органа не восстанавливаются полностью (восстанавливаются с дефектом).

Патологическое состояние может возникнуть в результате ранее перенесенного заболевания (например, рубцовое сужение пищевода после ожога) или в результате нарушения внутриутробного развития (плоскостопие, косолапость). Это как бы итог закончившегося процесса, в результате которого изменилась структура органа.

В отличие от патологического процесса, который представляет собой реакцию организма на вредное начало и имеет свою динамику развития, патологическое состояние относительно стабильно.

По скорости развития болезни различают острейшие — до 4 дней, острые — около 5—14 дней, подострые — 15—40 дней, хронические, длящиеся месяцы и годы. Это разделение несколько условно, однако применяется широко.

В развитии болезни можно различить следующие стадии:

- 1) начало болезни;
- 2) стадия собственно болезни;
- 3) исход болезни.

Различают следующие исходы болезни:

выздоровление полное и неполное;
переход в хроническую форму;
смерть.

Выздоровление — восстановление нарушенных функций больного организма, его приспособление к существованию в окружающей среде и возвращение к трудовой деятельности. В этом смысле выздоровление называют реабилитацией (от лат. *re* — снова, *habilis* — годность). При этом имеется в виду как возвращение выздоровевшего человека к прежней трудовой деятельности, так и переквалификация его в связи с изменением состояния здоровья.

При полном выздоровлении в организме не остается следов тех расстройств, которые были при болезни, при неполном выздоровлении сохраняются в разной степени выраженности нарушения функций отдельных органов. Одним из выражений неполного выздоровления является рецидив (возврат) болезни, а также переход ее в хроническое состояние.

Жизнь любого организма немыслима без ее противоположности – смерти. Умирание как переход организма из состояния жизни в состояние смерти в природе является естественным процессом, когда жизнедеятельность организма сначала нарушается, а затем прекращается в результате его неизбежного старения. К сожалению, естественная смерть, обусловленная старением организма, в природе встречается чрезвычайно редко и скорее является не правилом, а исключением, ибо в процессе жизнедеятельности организма на него действуют ряд патологических повреждающих факторов, обуславливающих наступление преждевременной смерти.

Никто не может полностью избежать тех или иных болезней. В то же время в организме каждого человека существует огромный запас внутренних способностей поддержания здоровья. К сожалению, большинство людей игнорирует собственные резервные возможности либо не умеет их использовать.

1.2. Этиология и патогенез

Определение понятия «этиология». Классификация причин заболеваний: внешние (механические, химические, физические, биологические, социальные и психогенные) и внутренние (наследственность, конституция, возраст, пол). Условия возникновения и развития болезни (наследственная предрасположенность, патологическая конституция, ранний детский или старческий возраст, нарушения питания, переутомление, невротические состояния, ранее перенесенные болезни). Определение понятия «патогенез» как учения о механизмах возникновения, развития и исхода болезни. Основное звено и «порочный круг» в патогенезе болезней. Защитно-компенсаторные процессы. Психосоматическое направление в медицине.

Этиология (греч. *aitia* – причина, *logos* – разум, учение) – учение о причинах и условиях возникновения и развития болезни.

Причиной болезни называют тот фактор, который вызывает заболевание и сообщает ему специфические черты. Например, причиной лучевой болезни является ионизирующая радиация, причиной гриппа – заражение вирусом.

Под причиной болезни следует понимать такое воздействие, без которого развитие болезни невозможно. Каждая болезнь имеет свою, только ей свойственную причину.

Различают внешние и внутренние причины болезней. К внешним причинам относятся физические, механические, химические, биологические, психогенные факторы и социальные.

Физическими причинами являются охлаждение, перегревание организма в целом или его отдельных частей, радиация, рентгеновские лучи, воздействие электричества, колебания атмосферного давления.

Механические воздействия вызывают ушибы, ранения, переломы костей, вывихи суставов, растяжение связок, сотрясение мозга.

К **химическим факторам** относятся различные яды, боевые отравляющие вещества.

Биологическими причинами заболевания являются:

- болезнетворные возбудители (микробы, вирусы, проникающие в организм из окружающей среды);
- кровососущие насекомые, переносящие инфекцию от больных к здоровым людям (комар – малярию, клещи – энцефалит);
- паразиты – глисты и грибки, поражающие кожу и внутренние органы;
- неполноценное питание, частичное или полное голодание – причины ряда заболеваний, общего истощения организма.

К **психогенным причинам** болезни относится вредное воздействие на центральную нервную систему человека, его психику. Постоянные волнения, тяжелые переживания, психические травмы могут вызывать различные заболевания сердца, желудка, кишечника.

К **внутренним причинам** заболевания относятся наследственность, конституция, возраст и пол, то есть причины как унаследованные от родителей, так и возникшие в организме в течение жизни.

В отличие от причинного фактора **условия** не являются обязательными для развития заболевания. Тем не менее в большинстве случаев определенные условия могут влиять на развитие болезни.

К **внутренним условиям**, способствующим развитию болезни, относят наследственное предрасположение к заболеванию, патологическую конституцию, детский или старческий возраст.

К **внешним условиям**, способствующим развитию болезней, относят нарушение питания, переутомление, невротические состояния, ранее перенесенные болезни и плохой уход за больным.

Патогенез (греч. *pathos* – страдание, *genesis* – происхождение) означает механизм развития болезней. Главный этиологический фактор действует как пусковой механизм болезни. Патогенез начинается с какого-либо повреждения клеток или той или иной части тела. В одних случаях начальное повреждение может быть грубым, хорошо различимым невооруженным глазом (травмы, раны). В других случаях повреждения незаметны без применения специальных методов (повреждения на молекулярном уровне).

Важным выражением каждой болезни являются реактивные изменения со стороны клеток, органов и систем, которые возникают вторично в ответ на повреждение, вызванное болезнетворным фактором. Это такие процессы, как воспаление, лихорадки, отеки и др. Эти реактивные изменения в организме обозначаются как защитно-компенсаторные процессы.

Самогенез – это учение о механизмах и путях выздоровления организма.

Выздоровление представляет собой активный процесс – комплекс сложных реакций организма, возникающих с момента заболевания и направленных на нормализацию функций, компенсацию возникших нарушений. В процессе выздоровления прекращается влияние патогенных агентов (они ликвидируются, обезвреживаются, повышается порог чувствительности к ним организма), происходит компенсаторное изменение обменных процессов в клетках, тканях, органах и системах организма, репаративные явления. Поскольку выздоровление – процесс активный, решающее значение в его исходе имеют регуляторные системы организма.

Различают выздоровление полное и неполное. Строго говоря, под **полным выздоровлением** следовало бы понимать такой исход болезни, при котором полностью восстанавливаются структура и функция пострадавшего органа или организма. Однако организм никогда не возвращается к состоянию «до болезни». После инфекционного заболевания наблюдается выработка защитных антител. Поэтому под полным выздоровлением подразумевают «клинически полное» выздоровление, а по отношению к человеку используют термин «практически здоров», имея в виду лишь внешние проявления.

При неполном выздоровлении остаются следы болезни в виде различной степени нарушений функций определенных органов и их регуляции.

Психосоматическое направление в медицине рассматривает механизм возникновения болезней как результат первичного нарушения психики человека. Основатель направления – австрийский психиатр и психолог З. Фрейд (1856–1936). В его учении центральное место занимает положение о том, что наряду с сознанием имеется глубинная область неосознаваемой психической активности, не изучив которую невозможно понять природу человека. Эту область он назвал бессознательной сферой, или подсознанием.

То, что мы привыкли называть сознанием, представляет собой верхушку айсберга, большая часть которого находится «под водой» – в бессознательной сфере. В нарушении духовного подсознания человека З. Фрейд видел причину многих заболеваний и в первую очередь неврозов. С этих позиций он лечил, воздействуя не на организм, а на личность, отмечая исключительную сложность внутреннего мира человека, испытывающего душевные конфликты, противоречия между желаемым и должным.

Разработка теории психоанализа началась с представления о патогенезе истерических синдромов, которые, по З. Фрейду, возникают вследствие подавления больным напряженного аффективно окрашенного влечения и символически замещают собой действие, не реализованное вследствие подавления аффекта в поведении. Излечение наступает, если в условиях гипноза удастся заставить больного вспомнить и вновь пережить подавленное влечение. Эта концепция так называемого «катарсиса» (очищения) является фун-

даментом психоанализа. Добиться осознания вытесненного аффекта у больных неврозами и психосоматическими заболеваниями – основная задача психоаналитического лечения. Для обнаружения вытесненного аффекта необходимы исследование свободных ассоциаций, выявление скрытого смысла сновидений и расшифровка трансфера (переноса) – особого, постепенно создающегося в процессе психоаналитического лечения аффективно окрашенного отношения больного к врачу.

Психосоматическая теория развития многих заболеваний получила дальнейшее развитие в работах психоаналитика и психотерапевта К.Г. Юнга (1875–1961). Он понимал болезнь не как конфликт между примитивными влечениями и требованиями общества, а в основном как проявление дисгармоничного развития самой личности. Придавал основное значение не прошлому человека, не его раннему детству, а насущным сегодняшним ситуациям и жизненным проблемам, которые приводят к развитию психогенных и психосоматических заболеваний.

1.3. Роль наследственности в патологии

Основные понятия. Клеточные структуры, участвующие в наследственности. Понятия «фенотип» и «генотип». Наследственная предрасположенность и генетическая индивидуальность. Роль наследственных и средовых факторов в возникновении заболеваний. Патогенез наследственных заболеваний. Виды мутаций: генные, хромосомные, геномные. Основные классы наследственной патологии. Врожденная и наследственная патология.

Любые проявления жизнедеятельности организма имеют в своей структуре материальный субстрат – гены.

Ген – это структурная единица наследственности, контролирующая образование какого-либо признака, представляющая собой отрезок молекулы ДНК.

Хромосомы – структурный элемент клеточного ядра, содержащий ДНК, различимый в виде образования определенного размера и формы во время деления клетки. Самоудвоение и закономерное распределение хромосом по дочерним клеткам обеспечивает переда-

чу наследственной информации. У человека в соматических клетках два набора по 23 хромосомы (всего 46). Совокупность количественных (число и размеры) и качественных (форма) признаков хромосомного набора соматической клетки называется **кариотипом**.

Главное значение хромосом заключается в том, что они являются носителями генов. Гены располагаются вдоль хромосом. Каждый ген занимает фиксируемое место (локус) в одной из хромосом. Гены, как и хромосомы, образуют пары. Все клетки имеют одинаковые пары генов. Один из генов каждой пары происходит от отца, другой от матери. В клетке находится до одного миллиона генов.

Совокупность генов организма составляет его **генотип**. Внешние проявления генотипа называются фенотипом. **Фенотип** – это наблюдаемые особенности организма. Фенотип является результатом взаимодействия генотипа и внешней среды. Отдельные черты фенотипа – признаки данного организма. Патологический фенотип проявляется тогда, когда суммарное действие генетических и средовых факторов достигает или превышает некоторое пороговое значение и результатом этого является развитие болезни. Нормальный фенотип означает здоровый организм.

Нарушение генетических механизмов называют мутациями. Мутации проявляются не у лиц, подвергшихся воздействию, а у их потомства и выражаются в виде наследственных болезней, пороков развития и предрасположенности к различным заболеваниям.

Среди внутренних причин развития заболеваний выделяют наследственную предрасположенность и генетическую индивидуальность. **Наследственная предрасположенность** проявляется в изменении нормы реакции организма на действие факторов внешней среды. Например, у лиц с наследственной предрасположенностью к диабету изменена норма реакции на крахмал и сахар. Эти соединения становятся фактором, вызывающим расстройство углеводного и общего обмена веществ.

В генетическом плане основу **индивидуальности** составляют бесчисленные комбинации генов. Генетическая индивидуальность проявляется в многообразных вариациях строения органов, физиологических функций, биохимических реакций. Любые болезни, не только наследственные, детерминированы генетически. Возможность воз-

никновения, течение, симптоматика и исход каждого заболевания обусловлены взаимодействием средовых и генетических факторов.

Роль наследственных и средовых факторов при возникновении различных заболеваний неодинакова. При одних болезнях (например, инфекциях) ведущая роль принадлежит факторам среды, а при других (например, ферментопатиях) – наследственным факторам. Мутантные гены могут жестко программировать ту или иную патологию. Однако во многих случаях мутантный аллель обуславливает только **предрасположение** к болезни. Например, при подагре наследственно обусловлено нарушение обмена мочевой кислоты, при котором повышена ее концентрация в крови. Однако из таких лиц только 10% заболевают подагрой. Возникновение и тяжесть болезни заметно зависят от условий внешней среды (переедание, злоупотребление мясной пищей, виноградными винами).

Не меньшее значение имеет и противоположное явление – специфическая наследственная резистентность к определенному заболеванию. Например, в «малярийных районах» до 40% населения невосприимчивы к малярии. У них изменено строение эритроцитов и молекул гемоглобина.

Феномен предрасположения особенно характерен для полигенных (мультифакторных) болезней, к которым относятся атеросклероз и гипертоническая болезнь. Так, гипертоническая болезнь возникает в результате сложного взаимодействия наследственного предрасположения и условий среды (нервно-психическое перенапряжение, отрицательные эмоции, конфликтные ситуации). Эти факторы внешней среды вызывают гипертоническую болезнь у лиц с наследственным предрасположением, а другие люди при таких же ситуациях остаются здоровыми.

Взаимодействие генетических факторов и внешней среды можно проследить на многих наследственных болезнях и аномалиях развития. Близорукость (миопия) – широко распространенная патология зрения, в ее основе лежит наследственная предрасположенность. Однако возникает она под влиянием перенапряжения зрения, о чем свидетельствует то обстоятельство, что в младших классах детей с миопией меньше, чем в старших. В одних и тех же условиях близорукость развивается только у тех, у кого есть наследственная предрасположенность.

К наследственным заболеваниям относится обширный круг болезней различных нозологических форм. Это многочисленные болезни внутренних органов, обмена веществ, крови, эндокринной системы, кожи, глаз, мочеполовой системы, нервные и психические заболевания. Несмотря на многообразие этих заболеваний, в их патогенезе есть общие черты.

Первоначально должно произойти изменение (мутация) в гене, которое будет передаваться из поколения в поколение. В результате мутаций, передаваемых от поколения к поколению, возникает мутационная наследственность. Различают три вида мутаций в соответствии с тремя уровнями организации генетического материала (генов, хромосом, генома): генные, хромосомные, геномные.

Генные мутации связаны с изменениями структуры отдельных генов. Если мутации подверглись участки ДНК, имеющие второстепенное значение, то они серьезно не влияют на жизнеспособность организма, его функции. Если искажены принципиально важные участки, то возникают серьезные расстройства функций, нарушения развития, что может привести организмы к гибели.

Хромосомные мутации – это структурные перестройки хромосом, приводящие к множественным порокам развития.

Геномные мутации – изменение числа хромосом в наборе без изменений их структуры, обуславливающее основные формы хромосомных болезней.

Общие черты патогенеза всех наследственных болезней можно представить следующим образом. Поскольку функция гена состоит в управлении синтезом определенного фермента, или белка, то при мутации гена происходит качественное или количественное нарушение синтеза белка (фермента), что приводит к изменению или нарушению развития отдельных признаков организма, возникает сложная клиническая картина. Таким образом, развитие наследственных признаков происходит по следующей схеме: ген – фермент – биохимическая реакция – признак.

Большинство хромосомных болезней возникают в одиночных случаях в результате геномной и хромосомной мутации в гаметах здоровых родителей или при первых делениях зиготы. Хромосомным болезням свойственна чрезмерная фенотипическая вариация.

бельность: при одних и тех же хромосомных аномалиях клинические признаки могут быть выражены по-разному у разных лиц. Например, при болезни Дауна наблюдаются нарушения психики разной степени тяжести (от дебильности до идиотии).

Необходимо различать понятия врожденной и наследственной патологии.

К врожденной патологии относятся не только наследственные болезни, но и любые болезни и аномалии, проявляющиеся при рождении. К ним относятся, например, пороки лицевого черепа (расщелины неба и губы), скелета рук (полидактилия, синдактилия), некоторые пороки сердца и внутренних органов. Причиной аномалий может быть патологический мутантный ген, и тогда их наследование прослеживается на родословных. Однако нередко сходные пороки вызываются вредными факторами среды, воздействующими на плод в критические периоды развития того или иного органа. К этим факторам относится гипоксия плода, острые авитаминозы и вирусные инфекции. Следовательно, термин «врожденные болезни» не идентичен термину «наследственные болезни», то есть не все врожденные болезни являются наследственными, а не все наследственные — врожденными, так как проявляются в более позднем возрасте.

Наследственная патология проявляется в разном возрасте. Многие наследственные болезни и пороки развития возникают в эмбриональном периоде. Другие проявляются чаще в детстве, но нередко в зрелом и даже в пожилом возрасте. Мозжечковая атаксия обнаруживается у молодых людей, а подагра проявляется в зрелом возрасте и даже в старости.

Можно выделить три группы наследственной патологии, между которыми нет резких границ.

Группа 1 — собственно наследственные болезни; основная роль в этиологии этих заболеваний — наследственность, а роль среды лишь в модификации проявлений. К этой группе относятся все хромосомные болезни (болезнь Дауна, множественные пороки развития) и моногенные болезни (пигментная ксеродерма, ферментопатии, гемофилия).

Группа 2 — тоже наследственные болезни, но на их проявление специфически воздействует среда (острая гемолитическая анемия развивается только при пониженном давлении кислорода или под влиянием приема сульфаниламидов).

Группа 3 — это подавляющее число распространенных заболеваний зрелого и пожилого возраста (гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, язвенная болезнь, шизофрения, сахарный диабет). При этих заболеваниях главный этиологический фактор — воздействие среды, а по наследству передается предрасположенность. На вероятность проявления этих заболеваний влияют три фактора:

- 1) степень родства с пораженным членом семьи, поскольку это определяет число общих генов;
- 2) число больных родственников (например, при сахарном диабете, если болен один родитель, для ребенка риск заболеть 10–20%, а если больны оба родителя, то риск возрастает до 40%);
- 3) степень тяжести болезни пораженного родственника, так как степень тяжести зависит от суммарного действия нескольких генов.

1.4. Роль конституции и возраста в патологии

Учение о конституции. Классификация типов конституции (Гипократ, Гален, Кречмер, Черноуцкий). Связь типов конституции с болезнями. Значение возраста в возникновении и развитии болезней. Детский возраст и болезни. Старение и болезни. Понятия «геронтология», «гериатрия», «педиатрия».

Для человека характерна индивидуализация формы и размеров телосложения, что послужило основой для создания учения о конституции (от лат. *constitutio* — построение, сложение).

Конституцию следует определять как совокупность функциональных и морфологических особенностей организма, формирующих состояние его реактивности и сложившихся на основании наследственных и приобретенных свойств. Под конституциональными признаками подразумеваются такие показатели структуры, функции и поведения, которые изо дня в день или даже на протяжении нескольких лет существенно не изменяются. Они определяют различия

между людьми. Некоторые черты характера сохраняются в течение всей жизни, поэтому они являются конституциональными.

Наиболее распространенной является классификация конституциональных типов немецкого психиатра Э. Кречмера. Он предложил различать три основных типа конституции человека: **астенический, пикнический и атлетический**. Э. Кречмер пытался установить связь между типом телосложения человека и его психическими особенностями. По его мнению, астеникам свойственна раздражительность, замкнутость, холодность, то есть так называемый шизоидный темперамент. Пикники – веселые, общительные, энергичные, имеют так называемый циклоидный характер. Первые, по его впечатлению, чаще болеют шизофренией, вторые – маниакально-депрессивным психозом. У лиц атлетического типа конституции, по мнению Э. Кречмера, обнаруживаются эпилептоидные черты характера: педантичность, аккуратность, привычка заострять внимание на деталях.

Среди классификаций типов конституции человека особого внимания заслуживает классификация М.В. Черноруцкого, который связывал морфологию свойства организма с определенными функциональными особенностями. Он выделял **астеников, гиперстеников и нормостеников**. Для астеников характерен высокий рост и легкость в строении тела. Гиперстеники более массивны, имеют относительно длинное туловище и короткие конечности. Нормостеники занимают промежуточное положение между астениками и гиперстениками. М.В. Черноруцкий установил определенные отличия функциональных показателей у крайних типов телосложения. У астеников более низкое артериальное давление, относительно высокая жизненная емкость легких, более слабая моторика желудка и всасывательная способность кишечника по сравнению с гиперстениками. Эти типы по-разному реагируют на стрессовую ситуацию: у астеников разница между систолическим и диастолическим артериальным давлением уменьшается, а у гиперстеников – увеличивается.

Все предлагаемые классификации имеют относительное значение, так как у большинства людей типы телосложения смешанные. Кроме того, конституциональный тип одного и того же человека

может в определенной мере изменяться под влиянием факторов внешней среды.

Между телосложением человека и склонностью к тем или иным заболеваниям имеется определенная связь. У гиперстеников чаще встречаются заболевания сердечно-сосудистой системы, чем у астеников. У первых нередко отмечается атеросклероз, коронароспазм, гипертоническая болезнь, инфаркт миокарда. Содержание холестерина в крови у гиперстеников в 1,5 раза выше, чем у астеников. У гиперстеников чаще встречаются заболевания, связанные с нарушением обменных процессов. Из всех больных сахарным диабетом более 40% составляют гиперстеники и лишь 12% – астеники. Значительно чаще, чем у других конституциональных типов, у гиперстеников наблюдается желчекаменная болезнь. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, хронический колит и туберкулез встречаются преимущественно у астеников.

Возможность возникновения болезни, ее течение и исход в значительной мере зависят от возраста человека. В онтогенезе человека выделяют два больших периода: пренатальный и постнатальный (до рождения и после рождения). Каждому возрасту свойственны свои болезни.

У детей раннего возраста чаще, чем у взрослых, встречаются заболевания дыхательного аппарата, а также болезни пищеварительной системы и расстройства питания. Это связывается с анатомо-физиологическими особенностями детского организма. Многие инфекции свойственны преимущественно детскому возрасту.

В зрелом возрасте состояние здоровья – это равновесие, гармония между биологической природой организма и социальной сущностью (личностью) человека. В этот период отмечается совершенство механизмов регуляции и адекватность физиологических процессов организма, определяющие эффективную адаптацию к постоянно меняющимся условиям жизни. Между тем за последние 15–20 лет основные показатели состояния здоровья (заболеваемость и смертность) лиц трудоспособного возраста увеличились в два раза. На состояние здоровья оказывают влияние образ жизни, окружающая среда и генетическое наследие. Физическая обездвиженность, нарушение баланса питания, экономические проблемы,

нервно-психические перегрузки, курение, алкоголизм и ряд других факторов привели к возрастанию в структуре заболеваемости хронических заболеваний. Это говорит о том, что условия жизни современного человека приходят в противоречие с возможностями его биологической природы.

Отмечается тенденция к «омоложению» хронических неинфекционных заболеваний, особенно болезней сердца и сосудов. Именно эти болезни занимают ведущее место в структуре заболеваемости экономически развитых стран. Случаи инфаркта миокарда происходят у лиц молодого возраста.

В пожилом возрасте наиболее распространены три недуга: атеросклероз, злокачественные новообразования и сахарный диабет. Старение не болезнь, а естественный биологический процесс, который является результатом взаимодействия внутренних факторов организма и факторов внешней среды. Под старением понимают все морфологические, биохимические, функциональные и психические изменения, возникающие в процессе жизни организма.

Признаки старения проявляются на всех уровнях организации: молекулярном, уровне клеток, тканей, органов и систем. На уровне целого организма это выражается в изменениях формы, величины тела и его частей (волосы седеют, истончаются, становятся хрупкими кости, уменьшаются челюсти, выпадают зубы, кожа истончается, теряет эластичность, появляются морщины).

В старости снижается обмен веществ, ткани теряют воду, происходит высыхание организма. Изменения минерального обмена при старении приводят к увеличению содержания натрия, хлора и кальция во многих тканях. Содержание калия и магния в них, напротив, уменьшается. Соли кальция могут откладываться в стенках артерий, вызывая их уплотнение. Содержание холестерина в крови увеличивается. С возрастом уменьшается систолический объем сердца, величина его полезной работы. Понижается жизненная емкость легких, развивается их эмфизема, склерозируются почки, изменяется деятельность пищеварительного тракта (атрофия слизистой, угнетение функции слюнных и поджелудочной желез, снижение выделения пищеварительных ферментов). Все это приводит к нарушению переваривания продуктов питания, прежде всего

белков, а также всасывания в кишечнике. При старении организма ослабевают нервные влияния на ткани, повышается их чувствительность к действию ряда гуморальных факторов (гормоны, медиаторы). Для старения характерны ограничения общих компенсаторных возможностей организма.

1.5. Учение о реактивности

Определение понятия «реактивность». Определение понятия «резистентность». Виды реактивности. Биологическая реактивность. Иммунологическая реактивность. Индивидуальная реактивность. Патологическая реактивность. Возрастная реактивность. Понятия «гиперергия», «гипергия», «анергия».

Реактивность (от лат. *re + activus* – деятельный) – свойство организма как целого отвечать изменениями жизнедеятельности на воздействие окружающей среды.

Наиболее сложной и многообразной является реактивность человека. Как в здоровом, так и больном состоянии деятельность всех его органов и систем выражает физиологические закономерности, но эти закономерности у человека в значительной мере зависят от социальных факторов. Примером социального опосредования реактивности у человека в настоящее время являются различные системы «человек – машина». Особое значение для реактивности человека имеет вторая сигнальная система – воздействие слов, письменных знаков. Слово на человека может оказывать как лечебное, так и болезнетворное действие, изменяя его реактивность.

Состояние повышенной реактивности называется гиперергией (от греч. *hyper* – больше, *ergou* – действую), а пониженной – гипергией. Различают гиперергические, гипергические и анергические формы пневмонии, туберкулеза, дизентерии и других инфекций. Гиперергическими формами называли болезни с быстрым бурным течением, выраженными изменениями деятельности органов и систем. К гипергическим заболеваниям относили заболевания с вялым течением, неясными стертыми признаками, слабо выраженным механизмом защиты.

Понятие «реактивность» часто рассматривают вместе с понятием «резистентность». Под **резистентностью организма** понимают его устойчивость против различных болезнетворных воздействий (от лат. *resisteo* – сопротивление).

Биологическая реактивность – это изменения жизнедеятельности защитно-приспособительного характера, которые возникают под влиянием обычных (адекватных) для каждого животного воздействий окружающей среды. Она направлена как на сохранение вида в целом, так и каждой особи в отдельности. Биологическая реактивность определяется наследственностью и ее изменчивостью в пределах каждого данного вида. Сезонные изменения жизнедеятельности животных – это примеры видовой реактивности.

Индивидуальная реактивность зависит как от наследственности, возраста, пола данного животного и человека, так и от питания, температуры, содержания кислорода, воды и других факторов среды, в которой обитает организм.

Воздействие любого фактора внешней среды никогда не вызывает у всех индивидуумов одинаковых изменений жизнедеятельности. Одной и той же инфекцией некоторые люди болеют тяжело, другие – легко, а третьи совсем не болеют, хотя возбудитель и находится в их организме, что, по-видимому, объясняется индивидуальной реактивностью.

Патологическая реактивность, возникающая при воздействии на организм болезнетворных факторов, характеризуется понижением приспособительных реакций болеющего или выздоравливающего организма. Ярким примером патологической реактивности являются различные шоковые состояния. Состояния шока любого происхождения значительно угнетают реактивность организма к болезнетворным воздействиям.

Выделяются три стадии изменений **возрастной реактивности** в течение индивидуальной жизни организма:

- 1) пониженная реактивность в раннем детском возрасте;
- 2) увеличение реактивности в период полового созревания;
- 3) понижение реактивности в старческом возрасте.

Выражение «**иммунологическая реактивность**» происходит от слова «иммунитет». В Древнем Риме слово «иммунный» (*immunitas*)

означало «освобожденный от оплаты податей». Иммунными также стали называть людей, не заболевших той или иной заразной болезнью и невосприимчивых к заболеванию. Их использовали при эпидемиях чумы, холеры и других болезней для ухода за больными и уборки трупов.

Это понятие объединяет ряд взаимосвязанных явлений: невосприимчивость человека к заразным инфекционным заболеваниям, или иммунитет в собственном смысле слова; реакции биологической несовместимости тканей; реакции повышенной чувствительности (анафилаксия и аллергия); явление привыкания к ядам различного происхождения.

1.6. Иммунитет

Понятие «иммунитет». Иммунная система. Лимфоциты и макрофаги. Гуморальный и клеточный иммунитет. Виды иммунитета: видовой абсолютный и относительный иммунитет; приобретенный иммунитет и его подвиды; противовирусный иммунитет; антитоксический и антибактериальный. Механизм невосприимчивости к инфекционным болезням. Учение о фагоцитозе как основе воспалительной реакции.

Иммунная система — совокупность лимфоидных органов, тканей и клеток, обеспечивающих надзор за постоянством клеточного и антигенного своеобразия организма. Центральными, или первичными, органами иммунной системы являются вилочковая железа (тимус), костный мозг и эмбриональная печень. Они «обучают» клетки, делают их иммунологически компетентными, а также регулируют иммунологическую реактивность организма. Периферические, или вторичные, органы иммунной системы (лимфатические узлы, селезенка, скопление лимфоидной ткани в кишечнике) выполняют антителообразующую функцию и осуществляют реакцию клеточного иммунитета.

Лимфоциты — клетки иммунной системы, иммуноциты, или иммунокомпетентные клетки. Дифференцировка лимфоидных клеток идет по двум направлениям: для выполнения функций клеточного и гуморального иммунитета.

Одна группа лимфоидных клеток-предшественников мигрирует в вилочковую железу. Эти клетки, называемые тимоцитами, тимус-зависимыми лимфоцитами или Т-клетками, мигрируют в периферическую лимфоидную ткань. Т-клетки заполняют определенные зоны лимфоидных органов: в лимфатических узлах и в периартериальных зонах селезенки. Составляя 60–70% от числа лимфоцитов периферической крови, Т-клетки мобильны и постоянно циркулируют из крови в лимфоидную ткань и обратно в кровь. Зрелые Т-лимфоциты выполняют различные функции: обеспечивают реакции клеточного иммунитета, помогают в формировании гуморального иммунитета, усиливают функцию В-лимфоцитов, стволовых кроветворных клеток, регулируют миграцию, пролиферацию, дифференцировку кроветворных клеток.

Вторая популяция лимфоидных клеток-предшественников ответственна за гуморальный иммунитет и образование антител. У птиц эти клетки мигрируют в сумку (бурсу) Фабрициуса и созревают в ней. У млекопитающих не найдено аналогичного образования. Эти лимфоциты, которые известны как клетки, зависимые от костного мозга, или бурса-зависимые, или В-клетки, мигрируют в периферические лимфоидные органы для окончательной дифференцировки и распределяются в центрах размножения фолликулов лимфатических узлов, селезенки и лимфоидной ткани кишечника. В-клетки менее мобильны, чем Т-клетки, и циркулируют из крови в лимфоидную ткань гораздо медленнее. Количество В-лимфоцитов составляет 15–20% от всех лимфоцитов, циркулирующих в крови.

В результате антигенной стимуляции В-клетки превращаются в плазматические, синтезирующие антитела, или иммуноглобулины; усиливают функцию некоторых Т-лимфоцитов, участвуют в формировании ответа Т-лимфоцитов.

Макрофаги — клетки иммунной системы, происходящие из стволовой клетки костного мозга. В периферической крови они представлены моноцитами. При проникновении в ткани моноциты превращаются в макрофаги. Эти клетки осуществляют первый контакт с антигеном, распознают его потенциальную опасность и передают сигнал иммунокомпетентным клеткам (лимфоцитам). Макрофаги участвуют в кооперативном взаимодействии между

антигеном и Т- и В-клетками в реакциях иммунитета. Среди макрофагов выделяют регуляторные клетки – хелперы и супрессоры, которые участвуют в формировании иммунного ответа.

В течение всей жизни организм человека подвергается воздействию чужеродных микроорганизмов, химических и физических факторов, которые могут привести к развитию заболеваний. Основные задачи всех систем организма – найти, распознать, удалить или нейтрализовать любой чужеродный агент. Для борьбы с инфекциями, защиты от трансформированных, злокачественных опухолевых клеток и для поддержания гомеостаза в организме существует сложная система защиты. Основную роль в этой системе играет иммунитет.

Иммунитет – это способность организма поддерживать постоянство внутренней среды, создавать невосприимчивость к инфекционным и неинфекционным агентам (антигенам), попадающим в него, нейтрализовывать и выводить из организма чужеродные агенты и продукты их распада.

Серия молекулярных и клеточных реакций, происходящих в организме после попадания в него антигена, представляет собой иммунный ответ, в результате чего происходит формирование гуморального или клеточного иммунитета. Развитие того или иного вида иммунитета определяется свойствами антигена, генетически и физиологическими возможностями организма.

Гуморальный иммунитет – молекулярная реакция, возникающая в организме в ответ на попадание антигена.

Индукцию гуморального иммунного ответа обеспечивает взаимодействие трех основных типов клеток: макрофагов, Т- и В-лимфоцитов. Макрофаги фагоцитируют антиген и после внутриклеточного протеолиза представляют его пептидные фрагменты на своей клеточной мембране Т-хелперам. Т-хелперы вызывают активацию В-лимфоцитов, которые начинают пролиферировать, превращаться в бластные клетки, а затем через серию последовательных митозов – в плазматические клетки, синтезирующие специфические по отношению к данному антигену антитела. Важная роль в инициации этих процессов принадлежит регуляторным веществам, которые продуцируются иммунокомпетентными клетками.

Активация В-лимфоцитов с помощью Т-хелперов для процесса выработки антител не универсальна для всех антигенов. Такое взаимодействие развивается лишь при попадании в организм Т-зависимых антигенов. Для индукции иммунного ответа Т-независимыми антигенами (полисахариды, агрегаты белков регуляторного строения) участия Т-хелперов не требуется. В зависимости от индуцирующего антигена различают V_1 и V_2 подклассы лимфоцитов. Плазматические клетки синтезируют антитела в виде молекул иммуноглобулинов. У человека идентифицировано пять классов иммуноглобулинов: *A*, *M*, *G*, *D* и *E*. При нарушении иммунитета и развитии аллергических заболеваний проводится диагностика на наличие и соотношение классов иммуноглобулинов.

Клеточный иммунитет — это клеточные реакции, происходящие в организме в ответ на попадание антигена.

Т-лимфоциты ответственны и за клеточный иммунитет, известный также как гиперчувствительность замедленного типа (ГЗТ). Эти клетки лучше всего распознают антиген, связанный с клеточной мембраной. Независимо от того, передается информация об антигенах макрофагами, В-лимфоцитами или какими-либо другими клетками, Т-лимфоциты начинают изменяться. Сначала образуются бластные формы Т-клеток, затем через серию делений — Т-эффекторы, синтезирующие и секретирующие биологически активные вещества — лимфокины, или медиаторы ГЗТ. Под действием фактора, тормозящего миграцию макрофагов, эти клетки накапливаются в местах антигенного раздражения. Фактор, активирующий макрофаги, значительно усиливает фагоцитоз и переваривающую способность клеток. Существуют также макрофаги и лейкоциты (нейтрофилы, базофилы, эозинофилы), привлекающие эти клетки в очаг антигенного раздражения. Кроме того, синтезируется лимфотоксин, способный растворять клетки-мишени. Другая группа Т-эффекторов, известная как Т-киллеры (убийцы), или К-клетки, представлена лимфоцитами, обладающими цитотоксичностью, которую они проявляют по отношению к вирусинфицированным и опухолевым клеткам. Существует еще один механизм цитотоксичности — антителозависимая клеточно-опосредованная цитотоксичность, при которой антитела распознают клетки-мише-

ни, а затем клетки-эффекторы реагируют на эти антитела. Такой способностью обладают нулевые клетки, моноциты, макрофаги и лимфоциты, называемые НК-клетками.

Видовой иммунитет является наследственным признаком определенного вида животных. Например, рогатый скот не болеет сифилисом, гонореей, малярией и другими болезнями, заразными для человека. Видовой иммунитет разделяют на абсолютный и относительный.

Абсолютным видовым иммунитетом называют такой иммунитет, который возникает у животного с момента рождения и является настолько прочным, что никакими воздействиями внешней среды его не удастся ослабить или уничтожить (например, никакими дополнительными воздействиями не удастся вызвать заболевание полиомиелитом при заражении этим вирусом собак и кроликов).

Относительный видовой иммунитет является менее прочным, зависящим от воздействий внешней среды на животное. Например, птицы в обычных условиях невосприимчивы к сибирской язве. Однако если организм ослаблен охлаждением, голоданием, они заболевают этой болезнью.

Приобретенный иммунитет делят на естественно приобретенный и искусственно приобретенный. Каждый из них по способу возникновения разделяется на активный и пассивный.

Естественно приобретенный активный иммунитет возникает после перенесенного инфекционного заболевания.

Естественно приобретенный пассивный иммунитет обусловлен переходом защитных антител из крови матери через плаценту в кровь плода. Защитные антитела вырабатываются в организме матери, плод же получает их готовым. Через 1–2 года, когда антитела, полученные от матери, разрушаются и частично выделяются из организма ребенка, его восприимчивость к инфекциям резко возрастает. Пассивным путем иммунитет может (в меньшей степени) передаваться с молоком матери.

Искусственный иммунитет воспроизводится человеком в целях предупреждения заразных заболеваний.

Активный искусственный иммунитет достигается путем прививок здоровым людям и животным культур микробов, ослабленных бактериальных токсинов (анатоксинов) или вирусов. Пассивный ис-

кусственный иммунитет воспроизводится введением человеку сыворотки, содержащей антитела против микробов и их токсинов. Особенно эффективны антитоксические сыворотки против дифтерии, столбняка, ботулизма, газовой гангрены. Сыворотки получают главным образом из крови лошадей, которых иммунизируют соответствующим токсином.

Различают **антитоксический иммунитет**, направленный на нейтрализацию микробных ядов, и **антибактериальный иммунитет**, направленный на уничтожение самих микробных тел. В наиболее чистом виде антитоксический иммунитет проявляется при токсических инфекциях (дифтерия, столбняк, ботулизм, газовая гангрена). Антибактериальный иммунитет проявляется в ряде защитных механизмов (антитела, фагоцитоз, тканевая реактивность), среди которых значительная роль принадлежит антителам. Антитела вызывают растворение (агглютинацию) бактерий или способствуют их фагоцитозу, или в их присутствии совершается переход вирулентных (токсических) форм микробов в неvirulentные. При различных инфекциях антибактериальный иммунитет различен.

В механизме **иммунитета против вирусных инфекций** имеют значение следующие факторы:

- 1) выработка противовирусных антител;
- 2) фагоцитоз вирусных частичек и других поглощаемых объектов. По современным представлениям, фагоцитоз не является ведущим механизмом невосприимчивости организма к вирусным инфекциям;
- 3) внутриклеточные факторы подавления размножения вируса инфицированной клетки;
- 4) выработка интерферона, особого белка, подавляющего размножение вирусов. Использование интерферона в качестве неспецифического противовирусного препарата привлекает большое внимание.

Защитная деятельность тканей, препятствующая проникновению микробов в организм, обусловлена разнообразными механизмами: механическое удаление микробов с кожи и слизистых оболочек; удаление микробов с помощью естественных (слезы, пищеварительные соки) и патологических (экссудат) жидкостей

организма; фиксация микробов в тканях и уничтожение их фагоцитами; уничтожение микробов с помощью специфических антител; выделение микробов и их ядов из организма.

Фагоцитозом (от греч. *fago* – пожираю и *citos* – клетка) называется процесс поглощения и переваривания микробов и животных клеток различными клетками – фагоцитами. Создателем учения о фагоцитозе является великий русский ученый – И.И. Мечников. В фагоцитозе он видел основу воспалительной реакции, выражающей защитные свойства организма. Эту защиту осуществляют:

- полиморфные нейтрофилы – короткоживущие мелкие клетки с большим количеством гранул, содержащих различные бактерицидные ферменты. Они осуществляют фагоцитоз гнообразующих бактерий;
- макрофаги (дифференцируются из моноцитов крови) – это долгоживущие клетки, которые сражаются с внутриклеточными бактериями, вирусами и простейшими.

Для усиления процесса фагоцитоза в плазме крови существует группа белков, которая называется системой комплемента.

1.7. Аллергия

Общий механизм аллергической реакции. Этиология аллергических заболеваний. Классификация аллергенов. Аллергическая реактивность. Классификация аллергических реакций. Патогенез аллергических реакций (иммунологическая стадия, стадия биохимической реакции и стадия комплекс-клинических реакций). Некоторые наиболее распространенные аллергические заболевания человека (поллиноз, крапивница, отек Квинке, анафилактический шок, сывороточная болезнь, лекарственная аллергия). Механизм аутоиммунизации.

Аллергия (от греч. *allos* – иной, *ergon* – действуют) – иммунная реакция организма на вещества антигенной или гаптенной природы, сопровождающаяся повреждением структуры и функции клеток, тканей и органов.

Причиной аллергических реакций является попадание в организм аллергена, а условиями их возникновения – определенные особенности внешней среды и состояние реактивности организма.

Аллергенами называются вещества, вызывающие развитие аллергической реакции, они обладают чужеродностью и часто – макромолекулярностью. По химической структуре аллергены являются белками (антигенами), белково-полисахаридными комплексами (сывороточные, тканевые, бактериальные аллергены). Аллергическими свойствами могут обладать и гаптены.

Гаптены – метаболиты лекарств, простые химические вещества (йод, бром, хром, никель), которые становятся антигенами только после соединения с белками тканей организма. При этом образуются комплексные антигены, специфичность которых определяется специфичностью гаптена.

Все аллергены делятся:

- на бытовые – вещества микробного, растительного и животного происхождения (домашняя пыль, шерсть и перхоть домашних животных, пух домашних птиц, постельные клещи, моющие средства);
- грибковые – кандиды, трихофиты, эпидермофиты, актиномицеты;
- животного происхождения – эпидермиальные яды перепончатокрылых, клещи, корм для рыб, материалы из шерсти животных;
- лекарственные – вакцины, сыворотки, инсулин, препараты мышьяка, йода, ртути, антибиотики, сульфаниламиды, витамины;
- микробные – возбудители туберкулеза, токсоплазмоза, бруцеллеза, вирусы кори, гриппа, герпеса, инфекционного гепатита;
- пищевые – белки куриных яиц, рыба, ракообразные, шоколад, кофе, орехи, мед;
- растительные – пыльца, соки растений, некоторые фрукты и ягоды (цитрусовые, клубника).

Возможность возникновения аллергического заболевания определяется характером, свойствами и количеством аллергена, путем его поступления в организм, а также особенностями реактивности организма. Аллергическая реактивность в значительной мере определяется наследственными особенностями организма. В родословной больных бронхиальной астмой наследственное предрасположение к аллергии составляет более 50%. Однако аллергические заболевания не относятся к наследственным заболеваниям, передается только предрасположенность к аллергии, реализация кото-

рой зависит от факторов внешней среды. Особенно чувствителен к развитию аллергического процесса организм в детском возрасте.

Аллергические реакции, как правило, развиваются при повторном контакте с аллергеном. В зависимости от темпа развития выделяют реакции гиперчувствительности немедленного и замедленного типа.

Реакции немедленного типа развиваются через 15–20 минут, **замедленного** – через 24–48 часов. К реакциям немедленного типа относится анафилактический шок, атопическая форма бронхиальной астмы, поллинозы, отек Квинке, крапивница, сывороточная болезнь. К реакциям замедленного типа относятся аллергический дерматит, реакция отторжения трансплантата, поствакцинальный энцефаломиелит, тиреодит Хашимото.

В патогенезе всех аллергических реакций можно выделить три стадии.

1. Иммунологическая стадия. Начинается с первого контакта организма с аллергеном и заключается в образовании в организме аллергических антител (или сенсibilизированных лимфоцитов) и их накоплении. В результате организм становится сенсibilизированным, или повышено чувствительным к специфическому аллергену. При повторном попадании в организм специфического антигена (аллергена) происходит образование комплекса «АГ (антиген) – АТ (антитело)» или «АГ – сенсibilизированный лимфоцит», который обуславливает следующую стадию аллергической реакции.

2. Стадия биохимической реакции. Суть её состоит в выделении готовых и образовании новых биологически активных веществ (медиаторов аллергии) в результате сложных биохимических процессов, запускаемых комплексами «АГ – АТ» или «АГ – сенсibilизированные лимфоциты». Это такие вещества, как гистамин, серотонин и ряд других.

3. Стадия клинических проявлений. В этой стадии происходит ответная реакция клеток, органов и тканей организма на образовавшиеся в предыдущих стадиях медиаторы.

В конечном итоге развивается не защита от антигена, а, напротив, повреждение, вместо защитной реакции возникает другая, «извращенная» реакция.

Бронхиальная астма. Распространенность этого заболевания среди населения достигает 3%. Выделяют две формы.

1. Атопическая форма бронхиальной астмы вызывается аллергенами неинфекционной природы (домашняя пыль, пыльца растений, перхоть животных, различные химические соединения).

2. Инфекционно-аллергическая форма бронхиальной астмы развивается на фоне хронических воспалительных респираторных заболеваний (бронхиты, пневмонии и др.). Аллергизацию организма вызывает микрофлора дыхательных путей (вирусы, бактерии, грибки и др.).

Бронхиальная астма характеризуется сложным патогенезом, включающим иммунологические и неиммунологические механизмы. Значительная роль в развитии заболевания отводится аллергической предрасположенности. Существенное значение в патогенезе бронхиальной астмы имеют иммунологические повреждения, дисгормональные сдвиги, дисбаланс функционального состояния симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы. Основным же звеном патогенеза является повышенная чувствительность и реактивность бронхов.

Поллиноз, или сенная лихорадка. Эта группа аллергических заболеваний вызывается пылью растений (от лат. *pollen* – пыльца). Распространенность варьирует от 2 до 20%. Для этой группы заболеваний характерна сезонность, то есть заболевание четко повторяется в период цветения тех или иных растений (амброзия, тимopheвка, полынь, лебеда, тополь, береза, ольха, липа). Среди основных форм проявления поллиноза отмечают поражения глаз (конъюнктивит), ЛОР-органов (ринит, синусит, ларингит), дыхательных путей (трахеит, бронхит, бронхиальная астма).

Развитию поллиноза способствует наследственная предрасположенность (в 50–70% случаев).

Анафилактический шок. Это острая системная аллергическая реакция немедленного типа, развивающаяся в результате парентерального введения аллергена в организм на фоне сенсibilизации. Анафилактический шок характеризуется быстро развивающимся периферическим сосудистым коллапсом, повышением проницае-

мости сосудов, спазмом гладкой мускулатуры, расстройством функций центральной нервной системы (ЦНС).

Это состояние может развиваться при введении в организм лекарственных препаратов (антибиотики, сыворотки, сульфаниламиды, витамины, гормоны), вследствие употребления некоторых пищевых продуктов, при укусе насекомых. В основе патогенеза лежит сложное взаимодействие «антиген – антитело», следствием чего являются падение сосудистого тонуса, повышение сосудистой проницаемости, спазм гладкой мускулатуры и, как результат, сосудистый коллапс, отек гортани, легких, мозга, спазмы бронхов, кишечника.

Клиническая картина анафилактического шока по степени выраженности варьируется от легких симптомов типа крапивницы, чувства страха до тяжелых с молниеносным развитием острого сосудистого коллапса.

Проявления анафилактического шока обусловлены сложным комплексом симптомов и определяются разнообразием механизмов, вовлекаемых в реакцию: спазм гладкой мускулатуры кишечника вызывает спазматические боли, понос, рвоту; спазм бронхов может привести к асфиксии.

При выраженном отеком синдроме слизистой оболочки гортани может развиваться асфиксия. Гемодинамические расстройства могут быть различной степени тяжести – от умеренного снижения АД до тяжелого сосудистого коллапса с длительной потерей сознания (от часа и более).

Сывороточная болезнь. Это аллергическое заболевание, которое развивается в ответ на введение в организм чужеродной сыворотки или препаратов, приготовленных на ее основе. Вызывают сывороточную болезнь антитоксические сыворотки (противостолбнячная, противодифтерийная), переливание крови, плазмы.

В патогенезе участвуют несколько механизмов, а ведущим является «извращенная иммунная реакция». При введении сыворотки идет образование антител, которые включают аллергическую реакцию, приводящую к повышению проницаемости сосудов. Симптомы сывороточной болезни проявляются чаще через 7–12 дней пос-

ле введения сыворотки и отличаются многообразными признаками (краснота, зуд, волдыри).

Острый период заболевания начинается с повышения температуры (до 34–40° С), поражения суставов (артралгии, скованности движения суставов), сильно зудящей сыпи (эритематозной или папулезной). На второй неделе заболевания увеличиваются лимфатические узлы. Может увеличиваться селезенка. Больные жалуются на слабость, одышку, сердцебиение, боли в области сердца.

Крапивница. Это аллергическое заболевание, характеризующееся быстрым и распространенным высыпанием на коже зудящих волдырей. Среди аллергических заболеваний по частоте возникновения крапивница занимает второе место после бронхиальной астмы.

В основе патогенеза крапивницы лежат повышение проницаемости сосудов микроциркуляторного русла и острое развитие отека окружающих тканей. Заболевание начинается с остро зудящих эритематозных высыпаний волдырного типа на различных участках тела (лице, руках, туловище, ягодицах). Возможны высыпания на слизистых оболочках. Острая крапивница может сопровождаться лихорадкой, головной болью, недомоганием.

Отек Квинке (ангионевротический отек). Это четко ограниченный отек кожи и подкожной клетчатки с преимущественной локализацией в области лица, конечностей, гениталий, слизистых оболочек полости рта. Патогенез отека Квинке аналогичен крапивнице. развивается спустя несколько минут после контакта с аллергеном в виде большого плотного незудящего инфильтрата в местах рыхлой клетчатки и может сопровождаться тошнотой, рвотой, головной болью, диареей. Отек в области гортани может привести к асфиксии.

Лекарственная аллергия – это побочное действие лекарств, основу которого составляют специфические и иммунологические механизмы.

Большинство лекарств – относительно простые химические соединения небелковой природы, гаптены. Для сенсибилизации гаптены должны сформироваться в полные аллергены, что возможно при объединении с белком-носителем в организме человека.

При длительном применении лекарств может наступить дисфункция иммунной системы. Клинические проявления возможны

от легких реакций (сыпь) до системных проявлений (анафилактический шок).

Аутоиммунные заболевания. Это болезни, при которых вырабатываются антитела или сенсibilизированные лимфоциты, обладающие сродством к тканевым антигенам собственного организма. К этой группе заболеваний относятся ревматизм, ревматоидный полиартрит, рассеянный склероз, миастения, юношеский диабет, системная красная волчанка, склеродермия и др. Известны аутоиммунные поражения крови, печени, почек.

1.8. Воспаление и лихорадка

Общая теория воспаления. Этиология, патогенез и морфогенез воспаления. Классификация воспалительных процессов. Клинические проявления. Нарушение кровообращения при воспалении. Нарушение обмена веществ в очаге воспаления. Воспаление и иммунологическая реактивность. Значение воспаления для организма. Этиология и патогенез лихорадки. Центры терморегуляции. Стадии лихорадки. Типы температурных кривых. Гипертермия. Значение лихорадки.

Воспаление — это комплексная защитная приспособительная местная реакция, которая возникает в ответ на воздействие различных повреждающих факторов и проявляется нарушением кровообращения, изменением в составе крови и изменениями в соединительной ткани.

Воспаление направлено на уничтожение агента, вызвавшего повреждение, и на восстановление поврежденной ткани. В этот по преимуществу местный процесс в той или иной степени вовлекается весь организм. Воспаление ограничивает очаг повреждения от всего организма таким образом, что к нему устремляются лейкоциты, которые осуществляют фагоцитоз — поглощение и уничтожение попавших в организм инородных частиц и микробов. Участвующие в этом процессе плазматические клетки, которые образуются через серию митозов из лимфоцитов, вырабатывают антитела, что приводит к повышению местного и общего иммунитета.

Наименование воспаления той или иной ткани (органа) принято составлять, прибавляя к латинскому и греческому названию

органа или ткани суффикс *itis*, а к русскому – «ит». Так, воспаление плевры обозначают как *pleuritis* – плеврит, воспаление почки *nephritis* – нефрит.

Внешние признаки воспаления известны давно. Это припухлость, краснота, жар, боль, нарушение функции. Также могут наблюдаться общие реакции организма (лихорадка, увеличение лейкоцитов в крови – лейкоцитоз, изменение обмена веществ) и общая интоксикация организма.

По характеру течения воспаления выделяют острое, подострое, хроническое. В зависимости от преобладания той или иной фазы воспаления выделяют следующие воспаления.

Экссудативное воспаление, которое характеризуется выраженным нарушением кровообращения с явлениями экссудации (пропотевание жидкости из сосудов) и эмиграции лейкоцитов. По характеру экссудата воспаления различают серозное, гнойное, геморрагическое, фиброзное, гнилостное, катаральное, смешанное воспаление.

Пролиферативное, или продуктивное, воспаление характеризуется тем, что при нем доминирует размножение клеток гематогенного и гистогенного происхождения. Данное воспаление встречается в любом органе, любой ткани и при длительном течении может приводить к склерозу и циррозу пораженных органов на поздних стадиях процесса, а значит – к их функциональной недостаточности.

Альтеративное воспаление занимает особое место в данной классификации. Проблема заключается в том, что в последнее время альтерация не рассматривается как самостоятельная морфологическая форма воспаления, так как при альтеративном воспалении преобладают повреждение, дистрофия, некроз, а не воспаление в его чистом виде. Именно поэтому альтерация наблюдается чаще всего в паренхиматозных органах при инфекционных заболеваниях, протекающих с выраженной интоксикацией (творожистый распад надпочечных желез или легких при туберкулезе).

Любой повреждающий агент, который по силе и длительности превосходит адаптационные возможности ткани, может вызвать воспаление.

Все факторы принято делить на внешние (экзогенные) и внутренние (эндогенные).

К экзогенным относятся:

- 1) биологические факторы – микроорганизмы (бактерии, вирусы, грибы), животные организмы (простейшие, черви, насекомые);
- 2) химические вещества (кислоты, щелочи);
- 3) физические факторы – механические (инородное тело, давление, разрыв), термические воздействия (холод, тепло), лучевая энергия (рентгеновские, радиоактивные, ультрафиолетовые лучи).

К эндогенным факторам относятся те, которые возникают в самом организме в результате другого заболевания. Например, воспаление может возникнуть как реакция на желчные или мочевые камни, образовавшиеся в сосудах тромбы.

Среди множества патогенетических факторов воспаления можно выделить несколько, которые имеют решающее значение, определяют начало процесса, его развитие и исход:

- действие повреждающего агента (первичная альтерация);
- выброс из клеток биологически активных веществ – медиаторов воспаления;
- освобождение и активация лизосомальных ферментов, действие их на биологические макромолекулы (вторичная альтерация);
- нарушение микроциркуляции, повышение проницаемости стенки сосудов (экссудация);
- размножение клеток (пролиферация);
- восстановление дефекта.

Воспаление складывается из последовательно развивающихся фаз.

1. Альтерация – это первая фаза воспаления, представляет собой повреждение ткани и проявляется различного вида дистрофией и некрозом. В эту фазу происходит выброс биологически активных веществ – медиаторов воспаления. Это пусковой механизм воспаления.

2. Экссудация – это вторая фаза воспаления, следующая за альтерацией и выбросом медиаторов и состоящая из ряда стадий.

Развитие этих стадий выглядит следующим образом. Нарушение местного крово- и лимфообращения под действием раздражителя является следствием спазма артериол. Вслед за этим возникает артериальная гиперемия. Она является результатом образования

в воспаленном очаге большого количества вазоактивных веществ – медиаторов воспаления, которые расслабляют мышечные элементы стенки артериол и прекапилляров. Это вызывает увеличение притока артериальной крови, ускоряет ее движение, открывает ранее не функционировавшие капилляры, повышает давление в них.

Через 30–60 минут артериальная гиперемия сменяется венозной. При этом скорость движения крови уменьшается, меняется характер кровотока. Венозная гиперемия объясняется действием ряда факторов, которые можно разделить на три группы. Первую составляют факторы крови, вторую – факторы сосудистой стенки, третью – факторы окружающих тканей. К факторам, связанным с кровью, относятся краевое расположение лейкоцитов, набухание эритроцитов, выход жидкой части крови в воспаленную ткань, сгущение крови и образование тромбов. Влияние факторов сосудистой стенки на венозную гиперемии проявляется набуханием эндотелия, в результате чего просвет мелких сосудов еще больше уменьшается. Измененные венулы теряют эластичность и становятся более податливыми к сдавливающему действию инфильтрата. И наконец, проявление тканевого фактора состоит в том, что отечная ткань, сдавливая вены и лимфатические сосуды, способствует развитию венозной гиперемии.

Одними из проявлений нарушения кровообращения при воспалении являются экссудация и эмиграция лейкоцитов. Экссудация составных частей плазмы крови – это выход жидкой части крови, электролитов, белков и клеток из сосудов в ткани, что, в свою очередь, вызывает увеличение отека ткани. Выход лейкоцитов (эмиграция) занимает в этом процессе особое место. Выходящая из сосудов жидкость (экссудат) пропитывает воспаленную ткань.

Основной причиной экссудации является повышение проницаемости сосудистой стенки, прежде всего капиллярных сосудов и венул. Выход воды и растворенных в ней веществ осуществляется в местах соприкосновения эндотелиальных клеток. Клеточный состав экссудата в значительной степени зависит от этиологического фактора воспаления.

В очаге воспаления осуществляется активное движение лейкоцитов к химическим раздражителям. В очаге повреждения главная

функция лейкоцитов заключается в том, чтобы поглощать и переваривать инородные частицы (фагоцитоз).

Нарушение обмена веществ в очаге воспаления характеризуется интенсивностью обмена веществ, особенно в центре очага. Для характеристики метаболизма при воспалении применяется термин «пожар обмена». Аналогия состоит не только в том, что обмен веществ в очаге воспаления резко повышен, но и в том, что горение идет не до конца, а с образованием недоокисленных продуктов (полипептиды, жирные кислоты, кетоновые тела). Воспаление всегда начинается с повышения обмена веществ. Этим в значительной степени объясняется один из кардинальных признаков процесса – повышение температуры. В дальнейшем интенсивность метаболизма снижается, а вместе с этим меняется его направленность. Если сначала, то есть в остром периоде воспаления, преобладают процессы распада, то в дальнейшем – процессы синтеза.

Вследствие нарушения тканевого окисления и накопления в тканях недоокисленных продуктов развивается ацидоз. Наряду с повышенной кислотностью в воспаленной ткани повышается осмотическое давление. Это является результатом усиления катаболических процессов. Ацидоз обуславливает набухание элементов соединительной ткани. Повышение осмотического давления увеличивает экссудацию и местный отек. Этим объясняются главные признаки воспаления – припухлость и боль, которая в значительной степени объясняется натяжением ткани, возникающим при этом.

3. Пролиферация – третья фаза воспаления, которая наступает по мере очищения воспаленной ткани. Пролиферация представляет собой размножение клеток и разрастание ткани и направлена на восстановление поврежденной ткани. В результате дифференцировки клеток образуются фибробласты, синтезирующие коллаген – главный составной элемент рубцовой ткани.

4. Исход воспаления может быть самым различным. Хотя воспаление и является защитной приспособительной реакцией, но оно может вызвать при определенных условиях повреждение жизненно важных функций. При небольших повреждениях тканей, при ранах, заживающих первичным натяжением (без образования рубца), воспалительный процесс заканчивается полным восстановлением.

При гибели больших массивных клеток дефект замещается соединительной тканью и в дальнейшем образуется рубец. Этим воспаление обычно и заканчивается.

Однако в некоторых случаях наблюдается избыточное образование рубцовой ткани (склерозирование), которая может деформировать орган и нарушить его функцию. Это особенно опасно при воспалении клапанов сердца, мозговых оболочек.

Лихорадка – эволюционно выработанная реакция организма на вредные (пирогенные) агенты, выражающаяся в повышении температуры тела и имеющая защитно-приспособительное значение.

Основными причинами инфекционной лихорадки являются бактерии и продукты их распада, а при неинфекционной лихорадке – пирогенные вещества, образующиеся при повреждении клеточно-тканевых структур самого организма.

Пирогенные агенты или вирусы – преимущественно вещества белковой природы (микробы, их яды и другие чужеродные белки) или более простые вещества. Все пирогенные вещества можно разделить на две большие группы – ложные и истинные пирогены.

Под **ложными пирогенами** подразумеваются вещества, которые повышают температуру тела, но не вызывают весь комплекс лихорадочной реакции, то есть вещества, не включающие все процессы, составляющие суть лихорадки. Чаще всего это химические вещества и лекарственные препараты.

Истинные пирогены – это вещества, вызывающие комплекс цепных реакций, тесно связанных между собой, и участвующие в них, то есть включающие комплекс реакций, составляющих лихорадочный процесс.

Пирогены могут образовываться как вне организма (экзогенные факторы), так и в самом организме (эндогенные факторы). К экзогенным факторам относятся микроорганизмы. К эндогенным – продукты распада тканей при травме, ожоге, воспалительных процессах. Они влияют на возбудимость центров терморегуляции, в результате чего теплопродукция увеличивается, а теплоотдача уменьшается; при этом тепло накапливается, что приводит к повышению температуры тела. Это стимулирует защитные силы организма.

В развитии лихорадочной реакции различают три стадии – подъема температуры, относительного её постоянства и падения температуры.

На первой стадии повышается теплообразование, проявляющееся ознобом, и понижается теплоотдача за счет спазмов сосудов кожи и резкого уменьшения потоотделения.

На второй стадии теплоотдача усиливается и уравнивает повышенное теплообразование, что и прекращает дальнейший подъем температуры тела, удерживая её на уровне, который был в конце первой стадии.

На третьей стадии теплоотдача резко усиливается, превышая теплопродукцию; это приводит к снижению температуры. Снижение может быть резким, в течение нескольких часов или даже минут (критическое падение температуры); при этом резко расширяются сосуды кожи, иногда следствием этого может быть значительное падение артериального давления. Если температура тела снижается постепенно, в течение нескольких дней, говорят о литическом снижении.

По степени подъема температуры тела различают лихорадку субфебрильную (не выше 38° С), умеренную, или фебрильную (в пределах 38–39° С), высокую, или пиретическую (39–41° С), гиперпиретическую, чрезмерную (выше 41° С).

Таким образом, лихорадка может губительно действовать на возбудителей болезни. Все это позволяет оценить лихорадку как реакцию, полезную для организма. Но в некоторых случаях лихорадка может неблагоприятно влиять на состояние больного, поскольку развитие лихорадки сопровождается ознобом, учащением пульса и дыхания, обильным потоотделением, сильной слабостью, возможны бред, галлюцинации и потеря сознания.

1.9. Патология тканевого роста

Общая характеристика нарушений тканевого роста. Классификация изменений тканевого роста. Гипербиотические процессы: гипертрофия и гиперплазия, регенерация, опухоль. Гипобиотические процессы: атрофия, дистрофия, дегенерация. Виды гипертрофии и

гиперплазии (рабочая, корреляционная и регенерационная). Регенерация физиологическая, репаративная и патологическая. Определение и общая характеристика новообразований. Этиопатогенез опухоли. Классификации новообразований. Особенности опухолевой ткани и влияние на организм. Атрофия физиологическая и патологическая, общая и местная. Дистрофия: этиопатогенез и морфогенез. Классификация дистрофий. Понятие «дегенерация».

Нарушение тканевого роста может быть обусловлено изменением или поломкой любого звена процесса размножения клеток и его регуляции, ведущими к количественным и качественным изменениям роста. Чаще всего это связано с изменениями в центральном механизме регуляции или внутриклеточном комплексе. Система геномной регуляции деления клеток при этом может оставаться в основе своей не нарушенной и обуславливать восстановление нормального роста ткани при его нормализации на остальных уровнях. Процессами такого типа являются гиперплазия и регенерация.

Наряду с изменением массы органа за счет размножения его клеток может изменяться величина органа или ткани за счет изменения массы каждой клетки без изменения количества клеток. Увеличение органа или ткани по такому типу называют гипертрофией, а уменьшение – атрофией.

Изменения тканевого роста по типу гиперплазии или регенерации свойственны в большей степени митотическим тканям, которые в физиологических условиях претерпевают постоянную убыль клеток, чье восполнение происходит за счет стволовых клеток (костный мозг, эпителиальная ткань), а также другими тканями, клетки которых сохраняют способность к размножению (соединительная ткань).

Гипертрофия наиболее часто отмечается в постмитотических тканях, где возможность размножения клеток ограничена (миокард, поперечнополосатая исчерченная мышечная ткань). Гипертрофия и гиперплазия могут развиваться одновременно.

Гипертрофия и гиперплазия бывают истинными и ложными. Истинные гипертрофия и гиперплазия – это пропорциональное увеличение паренхимы и других тканей органа. При этом объем органа

увеличивается, функциональная способность его в физиологических условиях возрастает. Ложная гипертрофия или гиперплазия наблюдается при увеличении объема органа не за счет паренхимы, а вследствие разрастания других тканей, чаще всего соединительнотканной стромы органа. Количество паренхиматозных клеток не увеличивается, функциональная способность органа снижается.

Гипертрофию (гиперплазию) называют физиологической, если она развивается в физиологических условиях. Классическим примером истинной физиологической гипертрофии является увеличение массы мышечной ткани при физической работе. Патологическая гипертрофия (гиперплазия) развивается в патологических условиях.

В зависимости от причины различают следующие виды гипертрофии и гиперплазии.

1. Рабочая гипертрофия (гиперплазия) развивается вследствие увеличения функциональной нагрузки. Эти процессы могут быть как физиологическими (у спортсменов), так и патологическими (пороки клапанов сердца, артериальная гипертензия, выпадение функции одного из парных органов). В последнем случае гипертрофию, как и гиперплазию, называют еще заместительной, или викарной.

2. Регенерационная гипертрофия (гиперплазия) развивается при усиленном размножении или увеличении клеток оставшейся части органа после его повреждения (гиперплазия печени или поджелудочной железы после удаления части органа, образование костной мозоли при переломах кости).

3. Корреляционная гипертрофия (гиперплазия) развивается в системе органов, связанных корреляционными и регуляторными взаимосвязями. Например, гипертрофия и гиперплазия коры надпочечников в результате повышенной выработки передней долей гипофиза кортикотропина.

Под действием этиологического фактора гипертрофия (гиперплазия) развивается очень быстро. Уже через несколько суток регистрируются выраженные изменения тканевого роста, двукратное увеличение числа митозов. Максимально выраженная гипертрофия (гиперплазия) наступает на 20–180-й день в зависимости от функциональных особенностей органа и условий, в которых происходят эти процессы.

В отличие от гипертрофии и гиперплазии, имеющих компенсаторный характер, возможен гипербиотический рост тканей без видимой функциональной необходимости. Такие изменения могут наблюдаться при нарушениях эндокринной регуляции, например, общее увеличение роста (при гигантизме) или разрастание отдельных частей тела (лицо, конечности при акромегалии) в результате повышенной выработки гормона роста передней долей гипофиза.

Существенным для понимания механизмов гипертрофии и гиперплазии тканей различного происхождения является то, что эти механизмы реализуются через внутриклеточную регуляторную систему. Так, механизм развития компенсаторной гипертрофии и гиперплазии рассматривается в настоящее время в свете представлений о регуляторной связи функции клетки и ее генетического аппарата. Считают, что значительное увеличение функции органа вызывают прежде всего снижение концентрации макроэргов (АТФ и креатинфосфата) и компенсаторное увеличение концентрации продуктов их распада.

Процесс восстановления, возрождения (от лат. *regenerate* — возмещение) разрушенных или утраченных тканей и органов называется регенерацией. Регенерация — это восстановление как структуры тканей или органов, так и их функции, которое может происходить на любом уровне (молекулярном, клеточном, тканевом, органном). Этот приспособительный процесс, направленный на обеспечение гомеостаза, присущ всему живому.

Регенерацию подразделяют на физиологическую, репаративную и патологическую.

Физиологическая регенерация совершается в течение всей жизни, и нет таких структур, которые не подвергались бы данному виду регенерации. Этот процесс характеризуется постоянным обновлением клеток многоклеточного организма.

Репаративная (восстановительная) регенерация — восстановление тканей и органов после их повреждения. Это усиленная физиологическая реакция, но так как она побуждается патологическими процессами, то имеет качественное морфологическое отличие от физиологической регенерации. Репаративная (восстановительная) регенерация может быть полной (**реституция** — возмещение дефек-

та тканью, которая идентична погибшей) и неполной (**субституция** – замещение дефекта соединительной тканью, рубцом).

Способностью к регенерации в разной степени обладают клетки всех четырех видов тканей. Лучше всего регенерируют соединительная и эпителиальная ткани, значительно слабее – мышечная. В нервной ткани высокой регенерационной способностью отличается нейроглия. У нейронов регенерируют отростки. Нейроны, вероятно, сохраняют в ряде случаев потенциальную способность к делению, но регенерация поврежденной нервной ткани за счет размножения нейронов практически не происходит. В соединительной ткани лучше всего регенерируют интерстициальные элементы. Это имеет большое значение при воспалении, а также при раневом процессе, когда образуется соединительнотканый рубец, восполняющий дефект. Хорошо регенерирует костная ткань, слабо – подкожная клетчатка. Мышечная ткань при повреждении восстанавливает функцию главным образом путем гипертрофии. Размножение клеток мышечной ткани осуществляется слабо.

Патологическая регенерация наступает тогда, когда в результате определенных причин извращается регенераторный процесс. Она проявляется избытком или недостатком образования регенерирующей ткани (гипер- или гипорегенерация) или превращением в ходе регенерации одного вида ткани в другой (метаплазия).

Патологическая регенерация развивается при нарушениях общих или местных условий регенерации (нарушение иннервации, белковое или витаминное голодание, хроническое воспаление и др.). Например, избыточное образование костной мозоли при срастании перелома, вялое заживление ран, образование келоида (гиперпродукция соединительной ткани).

Важную роль в процессе регенерации играет нервная трофика, которая в некоторых случаях определяет качественную характеристику регенерации. Нормальный процесс регенерации обеспечивается физиологическим соотношением гормонов. На регенерацию оказывают влияние температура тела, снабжение организма аминокислотами, витаминами и др.

Определение и общая характеристика новообразований. Опухоль, новообразование, бластома (от греч. *blasto* – росток) – это

патологический процесс, который характеризуется безудержным размножением (ростом) клеток; при этом нарушение роста и дифференцировки клеток обуславливается изменениями их генетического аппарата.

Опухолевый процесс — это типичный патологический процесс, представляющий собой нерегулируемое беспредельное разрастание ткани, не связанное с общей структурой пораженного органа и его функциями. Опухоль появляется в организме в результате превращения нормальных клеток в опухолевые, в которых нарушается регуляция деления, отсутствует или недостаточно эффективно подавление клеточного деления.

Опухолевая ткань характеризуется беспредельным ростом. Этот процесс заканчивается только со смертью организма. В отличие от нормальной ткани в культуре опухолевой ткани рост поддерживается бесконечно долго. Способность опухолевых клеток беспредельно размножаться передается по наследству как доминантный признак соматической наследственности и проявляется не только в организме, но и в культуре опухолевой ткани, а также при трансплантации опухоли.

Опухоль растет сама из себя, то есть увеличение ее происходит за счет размножения даже одной единственной клетки. Соседние клетки в процесс не вовлекаются. Обладая относительной автономностью, опухоль выходит из-под регулирующего влияния систем организма. Опухолевая ткань отличается от исходной ткани, из которой она произошла, по структуре, биохимическим, физико-химическим и другим свойствам. Эти изменения характеризуют анаплазию — изменение структуры и биологических свойств клеток злокачественной опухоли — и метаплазию — превращение одного типа ткани в другой.

Особенности опухолевой ткани. В процессе канцерогенеза и прогрессии клетки утрачивают свою дифференцировку, возвращаясь как бы к эмбриональному состоянию (анаплазия). Признаки анаплазии имеются в биохимических процессах опухолевых клеток (биохимическая анаплазия), в их физико-химическом состоянии (физико-химическая анаплазия), в строении и функции (морфологическая и функциональная анаплазия). Происходит также метаплазия — превращение в новые клеточные формы.

В основе **биохимических особенностей** опухолевой ткани лежат изменения генетической регуляции клетки. Важнейшей биохимической особенностью опухолевой клетки является активизация синтеза нуклеиновых кислот. В опухолевых клетках качественно и количественно меняется и резко увеличивается синтез белков. Меняется их метаболизм. Опухоль интенсивно захватывает глюкозу из крови, даже при повышении содержания глюкозы в крови, оттекающая от опухоли кровь не содержит глюкозы. В опухолях также изменяется окисление (тканевое дыхание). В основном имеется тенденция к снижению дыхания пропорционально степени дедифференцировки клеток. По своему антигенному составу опухолевая ткань также отличается от нормальной ткани, из которой она произошла. Так, в опухолях могут обнаруживаться антигены, свойственные эмбриональным тканям (опухолево-эмбриональные антигены).

Появление в организме опухолевых клеток не обязательно приводит к развитию опухолевого процесса. Клоны опухолевых клеток попадают под контроль иммунологически компетентной ткани и в результате иммунологических реакций клон с какими-либо антигенными отличиями устраняется. Таким образом, рост опухолевой ткани наблюдается в результате ускользания опухолевых клеток от иммунологического контроля.

Изменение **физико-химических свойств** опухолевых клеток является главным образом результатом биохимической перестройки опухолевой ткани. Интенсивный гликолиз приводит к накоплению молочной кислоты. В опухоли повышено содержание воды, а иногда и некоторых электролитов, в частности солей калия. Содержание кальция и магния понижено, соотношение калия и кальция повышено. За счет гидратации и увеличения содержания ионов водорода, а также некоторых электролитов электропроводность опухолевой ткани увеличена, при этом уменьшена вязкость коллоидов. Наблюдается увеличение отрицательного заряда клеток опухоли.

Функциональная анаплазия проявляется потерей функций, которые клетки способны были выполнять до дедифференцировки. Например, в гепатоме прекращается синтез желчных пигментов. Частично дедифференцированные опухоли, сохранившие способность осуществлять некоторые специфичные для исходной ткани

процессы, теряют контроль над ними. Так, в опухоли мозгового вещества надпочечных желез (феохромомцитомы) наблюдается неконтролируемый синтез адреналина. Наряду с дедифференцировкой и снижением эффективности контроля в опухолевых клетках может совершаться необычный для исходной ткани процесс, например, синтез гликозаминогликанов или гормонов.

Морфологические особенности. Опухоль состоит из паренхимы, стромы, соотношение которых может сильно варьировать. **Паренхима** — это собственно ткань опухоли, которая составляет главную её массу и определяет её рост и характер. **Строма** — это часть опухоли, состоящая из клеток самой опухоли и из соединительной ткани, в которой проходят питающие опухоль сосуды и нервы.

Внешний вид опухоли разнообразен. Она может иметь форму узла, шляпки гриба или напоминать цветную капусту. Поверхность может быть гладкой, бугристой, сосочковой. Опухоль может располагаться в толще органа или на его поверхности. Она может диффузно пронизывать орган, и тогда границы её не определяются, или может располагаться на поверхности органа (слизистой оболочки) в виде полипа. Размеры зависят от скорости и продолжительности её роста, происхождения и расположения. Консистенция зависит от преобладания в опухоли паренхимы или стромы (мягкая или плотная). Цвет опухоли также может быть разнообразным. На разрезе опухоль имеет вид однородной, чаще бело-серой или бело-розовой ткани, напоминая иногда рыбье мясо. Но опухоль может быть и пестрой в связи с наличием в ней кровоизлияний, очагов некроза.

Опухоль, строение которой соответствует строению органа (ткани), в котором она развивается, называется **гомологичной**. Если клеточное строение опухоли отлично от строения органа (ткани), в котором она возникла, то это **гетерологичная** опухоль, как правило, злокачественная.

Этиология новообразований. Доказана зависимость возникновения опухолей от природных, биологических факторов, условий социальной среды, уклада жизни, бытовых привычек определенных групп населения.

По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), до 90% опухолей образуется в связи с воздействием внешних факто-

ров. Химические, физические и биологические факторы различны по своей природе и способу воздействия на организм, но одинаковы по способности приводить к нарушению регуляции клеточного деления. Эти факторы составляют одну этиологическую группу.

Все многообразие взглядов на этиологию может быть сведено к четырем основным теориям.

1. Вирусно-генетическая теория отводит решающую роль в развитии новообразований онкогенным вирусам. Суть теории в интеграции генома вируса и нормальной клетки.

2. По физико-химической теории причины возникновения опухолей находятся в воздействии различных физических и химических веществ. Существует большая группа опухолей, которая относится к профессиональному раку. Например, рак легкого чаще возникает у людей, работающих в рудниках, на производстве с большим количеством пыли и у курильщиков.

3. По дизонтогенетической теории опухоль возникает из эмбриональных клеточно-тканевых смещений и порочно развитых тканей при воздействии ряда провоцирующих факторов.

4. Полиэтиологическая теория как бы объединяет все перечисленные теории возникновения опухолей, подчеркивая значение разнообразных факторов (химических, физических, вирусных, паразитарных, дисгормональных и др.).

Различные факторы, способные вызывать превращение нормальной клетки в опухолевую, называются канцерогенными или бластомогенными.

В зависимости от степени дифференцировки опухоли различают следующие виды ее роста.

1. При **экспансивном росте** окружающая здоровая ткань по мере роста опухоли раздвигается. Опухоль растет как бы «сама из себя». Паренхиматозные элементы окружающей ткани атрофируются, раздвигаются, и опухоль окружается как бы капсулой (псевдокапсула). Экспансивный рост опухоли медленный, он характерен для зрелых доброкачественных новообразований.

2. При **инфильтрующем** (инвазивном) росте клетки врастают в окружающие ткани и разрушают их (деструктивный рост). Инвазия обычно происходит в направлении наименьшего сопротивления

по межтканевым щелям, по ходу нервных волокон, кровеносных и лимфатических сосудов. Комплексы опухолевых клеток разрушают стенки сосудов, проникают в ток крови и лимфы, врастают в рыхлую соединительную ткань. Если по пути инвазии опухоли встречаются капсула органа, мембрана и другие плотные ткани, опухолевые клетки вначале распространяются по их поверхности, а затем, прорастая капсулу и мембраны, проникают вглубь. Границы опухоли при данном росте четко не определяются. Инфильтрирующий рост опухоли быстрый, он характерен для незрелых злокачественных новообразований. Клетки через сосудистую стенку попадают в лимфу и кровь и переносятся в другие органы, где могут образовывать новые очаги опухолевого роста (метастазы).

Таким образом, экспансивный рост характерен для доброкачественных новообразований, а инфильтрирующий с образованием метастазов — для злокачественных опухолей.

Способность опухолевых клеток к беспредельному неконтролируемому размножению еще не определяет неизбежность гибели организма при росте опухоли, так как хирургическое удаление опухолевого узла обеспечивает полное излечение. Для злокачественных опухолей характерны более выраженная, чем у доброкачественных, тканевая анаплазия и способность вызывать общее глубокое истощение организма — кахексию. Доброкачественные опухоли могут переродиться в злокачественные.

Метастазирование проявляется в том, что опухолевые клетки попадают в кровеносные или лимфатические сосуды, образуют опухолевые эмболы, уносятся током крови и лимфы от основного узла, задерживаются в капиллярах органов или лимфатических узлах и там размножаются. Время, необходимое для развития метастазов, может быть различным.

Кахексия — значительное истощение организма — наступает вследствие метастазирования, разрушения жизненно важных органов, нарушения деятельности пищеварительной системы и органов дыхания, малокровия из-за постоянных кровотечений из распадающейся и изъязвленной ткани и, наконец, вследствие общего отравления организма продуктами распада опухоли и нарушения обмена веществ.

Существует несколько классификаций опухолей.

Классификация по тканевой принадлежности. В названии отражается тканевая принадлежность опухоли. Суффикс «ом» (например, в слове «бластома») присоединяется к названию той или иной ткани:

- хондрома – опухоль, источником развития которой является гиалиновый хрящ;
- фиброма – опухоль, происходящая из волокнистой соединительной ткани;
- миома – опухоль, происходящая из мышечной ткани;
- липома – опухоль, развивающаяся из жировой ткани.

Классификация по названию органа, из которого опухоль происходит:

- инсулома – опухоль, развивающаяся из островков поджелудочной железы;
- меланома – опухоль из клеток, вырабатывающих пигмент меланин.

Патологоанатомическая классификация. Она основывается на принадлежности новообразований к той или иной ткани на клеточном уровне:

- эпителиальные;
- соединительнотканые (фибромы, липомы, остеомы, хондромы);
- мышечные;
- из кроветворной ткани (лейкозы).

Классификация в зависимости от клинико-морфологического поведения опухоли:

– доброкачественные (зрелые) опухоли состоят из дифференцированных клеток, так что почти всегда можно определить, из какой ткани они растут (гомологичные). Доброкачественные опухоли растут, лишь раздвигая или сжимая окружающие ткани, не оказывают общего влияния на организм, не метастазируют, но могут быть опасны вследствие своего расположения (например, опухоли головного мозга, сдавливающие его отделы, нарушая жизненно важные функции). Для них характерен экспансивный, медленный рост. Эти опухоли могут озлокачествляться;

– злокачественные (незрелые) опухоли состоят из мало- или недифференцированных клеток. Они утрачивают сходство с тканью

органа, из которого исходят (гетерологичные), и довольно быстро прогрессируют (рост инфильтрирующий). Эти опухоли прорастают в окружающие ткани и разрушают их, следовательно, повреждают сосуды, в которые могут вращать опухолевые клетки, разносящиеся потом током крови или лимфы по организму и оседающие в различных органах и тканях. Так образуются метастазы – вторичные узлы опухоли;

– опухоли с местнодеструктивным ростом занимают промежуточное место между доброкачественными и злокачественными опухолями. Они имеют признаки инфильтрирующего роста (как злокачественные), но не метастазируют.

Влияние опухоли на организм может быть местным или общим. Местное влияние зависит от ее характера: доброкачественная опухоль лишь сдавливает окружающие органы и ткани, злокачественная разрушает их, приводя к тяжелым последствиям. Общее влияние особенно характерно для злокачественной опухоли и выражается в нарушении обмена веществ, развитии кахексии.

В зависимости от локализации опухоли и ее метастазов могут возникать разнообразные патологические явления в организме. Так, опухоли органов пищеварительной системы вызывают тяжелые нарушения пищеварения и питания. Рак желудка сопровождается угнетением секреторной функции этого органа; в результате недостаточного поступления и усвоения пищи организм истощается.

Кроме прямого поражения органов опухолью и ее метастазами существуют и другие пути воздействия злокачественных опухолей на организм, например, токсическими веществами, вызывающими нарушение общего обмена веществ, нередко ведущее к глубокому истощению организма – раковой кахексии.

Организм оказывает влияние на опухолевый процесс на всех его этапах. С точки зрения канцерогенеза, процессы, происходящие в организме, могут иметь двойное назначение: либо облегчать, либо тормозить возникновение опухолей. Наследственные свойства организма обуславливают особенности реакции на канцерогенные факторы и возникновение опухолей.

Известны предраковые состояния – это заболевания, при которых значительно возрастает частота развития опухолей. Например,

рак шейки матки при эрозии ее слизистой оболочки, рак желудка часто развивается при гастрите с пониженной секрецией, особенно при нулевой кислотности.

Известно, что ткань злокачественных опухолей в большинстве случаев не иннервируется. Поскольку высшая нервная деятельность сопряжена с эндокринной регуляцией, ее нарушение может приводить к изменениям гормональной регуляции, сопровождающимся развитием опухолей.

Организм располагает рядом средств защиты от канцерогенных факторов. Это прежде всего работа органов и систем, захватывающих, обезвреживающих и выводящих канцерогены, защищающих клетки и макромолекулы от действия перекисей и продуктов радиолиза. В первую очередь речь идет об иммунологической системе и фагоцитозе. Кроме того, имеются и особые механизмы защиты: система репаративных ферментов, ликвидирующая нарушение генов и восстанавливающая их нормальную структуру после мутации (эндонуклеазы); клеточные ингибиторы синтеза нуклеиновых кислот и вирусных нуклеиновых кислот (интерферон) и др.

Атрофия (от греч. *trophe* – питание) – это прижизненное уменьшение объема клеток, тканей, органов, которое сопровождается снижением или прекращением их функций. Не всякое уменьшение органа относится к атрофии. В связи с нарушением в ходе онтогенеза орган может полностью отсутствовать (агенезия), сохранять вид раннего зачатка (гипоплазия), уменьшение всех органов и общее недоразвитие всех систем организма называют карликовым ростом.

Физиологическая атрофия наблюдается на протяжении всей жизни. Так, после рождения атрофируются и облитерируются пупочные артерии; у пожилых людей атрофируются половые органы, у стариков – кости, хрящи и др. *Патологическую атрофию* могут вызывать различные причины, например, недостаток питания, нарушение кровообращения, деятельности эндокринных желез, центральной и периферической нервной системы, интоксикация. Патологическая атрофия в большинстве случаев обратимый процесс. После устранения причины, вызывающей атрофию, если она не достигла высокой степени, возможно полное восстановление структуры и функций органа. Далеко зашедшая атрофия необратима.

Патологическая атрофия может иметь общий и местный характер.

Общая атрофия, или истощение, встречается в форме алиментарного истощения (при голодании или нарушении усвоения пищи); истощения при кахексиях различного генеза (раковая, хронические инфекции, такие как туберкулез, хроническая дизентерия). Клинические проявления этого патологического состояния: резкое исхудание, подкожная жировая клетчатка отсутствует или ее остаток имеет бурую окраску; мышцы атрофированы, кожа сухая, дряблая; внутренние органы уменьшены в размерах, в коре головного мозга обнаружены участки погибших нервных клеток, развивается остеопороз.

В ряде случаев возникает **местная атрофия**, то есть атрофия отдельных органов, чаще размеры органов уменьшены, поверхность их может быть гладкой (гладкая атрофия), или органы (почки, печень) принимают зернистый или бугристый вид (зернистая атрофия). При гидронефрозе, гидроцефалии, ложной гипертрофии органы увеличены вследствие скопления жидкости или разрастания жировой клетчатки.

Местная атрофия может возникнуть по разным причинам, в зависимости от которых различают несколько видов местной атрофии.

1. **Дисфункциональная атрофия** (от бездействия) развивается в результате снижения функции органа. Например, атрофия мышц при переломе костей, заболевании суставов, которые ограничивают движение.

2. **Нейрогенная атрофия** происходит вследствие нарушения связи органа с нервной системой при разрушении нервных проводников.

3. Атрофия, вызываемая **недостаточностью кровообращения**, развивается вследствие сужения артерий, питающих данный орган. Недостаток притока крови вызывает гипоксию, снижающую деятельность паренхиматозных элементов и, следовательно, уменьшает размножение клеток.

4. Атрофия, вызываемая **давлением**, может развиваться даже в органе, состоящем из плотной ткани. В основе атрофии от давления лежит недостаточный приток крови к клеткам и связанная с

этим гипоксия. При длительном давлении возникают нарушения целостности органа или ткани (узуры), например, в телах позвонков, в грудине при давлении аневризмы. Примерами могут служить такие заболевания, как гидронефроз и гидроцефалия. При затруднении оттока спинномозговой жидкости происходит расширение желудочков и атрофия ткани мозга — гидроцефалия (водянка головного мозга). При закупорке мочеточника и давлении мочи на паренхиму почки со стороны лоханки может возникнуть гидронефроз, т. е. вследствие давления при затрудненном оттоке мочи она растягивает просвет лоханки и сдавливает ткань почки, которая, в свою очередь, превращается в мешок с тонкими стенками, в результате чего и проявляется это заболевание.

5. Атрофия под воздействием **физических и химических факторов**. Под действием лучевой энергии атрофия наиболее сильно воздействует на костный мозг, половые органы.

6. **Дистрофия** (от греч. *dys* — нарушение и *trophe* — питание) — сложный патологический процесс, в основе которого лежит нарушение метаболизма, характеризующееся накоплением в клетках измененных продуктов обмена.

Выделяют дистрофии в зависимости от преобладания морфологических изменений в специализированных элементах паренхимы или стромы и сосудах: паренхиматозные, стромально-сосудистые, смешанные. По преобладанию нарушений того или иного вида обмена дистрофии делятся на белковые, жировые, углеводные, минеральные.

1.10. Стресс как общий адаптационный синдром. Понятие «шок». Кома

Стресс и дистресс. Теории Кеннона и Селье. Понятия «гомеостаз», «адаптация», «компенсация». Анатомическая, физиологическая, биохимическая адаптация в процессе перестройки организма в связи с болезнью, травмой и инвалидностью, компенсаторные возможности организма. Стадии стресса. Классификации стресс-факторов и стрессовых состояний. Эмоциональный стресс. Посттравматический стресс, его причины и посттравматические стрессовые нарушения

ния. Биологическое значение адаптационного синдрома. Болезни адаптации. Понятие «шок». Формы шока: первичный гиповолемический, травматический, кардиогенный, септический, анафилактический, ожоговый. Понятие «кома». Причины. Формы. Стадии.

Стресс – это неспецифическая реакция организма, которая возникает под влиянием любых сильных воздействий (стрессоров) и сопровождается перестройкой защитных систем организма.

Стрессовая реакция является психофизиологической реакцией, она включает сложные взаимоотношения психического и соматического. Большинство исследователей рассматривают стрессовую реакцию как врожденный защитный механизм. Определенная степень стресса может быть полезной, так как играет мобилизующую роль и способствует адаптации человека к изменяющимся условиям. В этой связи стресс рассматривается как общий адаптационный синдром. Однако если стресс силен и продолжителен, то он перегружает адаптационные возможности человека, приводя к психической и физиологической «поломке».

В условиях физиологического или биологического стресса организм включает защитные механизмы, сдвигая равновесие вегетативной (автономной) нервной системы. Известно, что симпатическая нервная система отвечает за возбуждение (первоначальную реакцию «драться или бежать» на воздействие фактора стресса), ее деятельность ускоряет и усиливает сердцебиение. Парасимпатическая нервная система, наоборот, отвечает за торможение (возвращение к равновесию после исчезновения опасности, запустившей реакцию возбуждения), и ее деятельность замедляет сердцебиение и способствует расслаблению мышечных стенок артерий, в результате чего кровь течет свободнее и усиливается поступление кислорода к сердечной мышце.

Обе части вегетативной нервной системы – антагонисты по большинству параметров, уравновешивающие друг друга, а равновесие является ключом к нормальному функционированию вегетативной нервной системы. Проблемы возникают, когда на протяжении длительного периода времени одна часть нервной системы начинает доминировать над другой. Хронический стресс

действует на нервную систему как груз, положенный на весы: он склоняет чашу весов в пользу симпатической нервной системы за счет парасимпатической. Если организм будет находиться в таком неуравновешенном состоянии длительное время, то это неизбежно приведет к расстройствам.

Механизм нормальной реакции на стресс представляет собой синхронизированную деятельность трех эндокринных желез: гипоталамуса, надпочечников и гипофиза.

Гипоталамус — это высший вегетативный орган, который организует все вегетативные компоненты эмоций (изменение артериального давления, частоты сердечных сокращений, функции желудочно-кишечного тракта). Он самостоятельно или через гипофиз управляет многими эндокринными железами, что обуславливает возникновение эндокринного компонента эмоций: выброс кортикотропина, соматотропина, половых гормонов, кортикостероидов (гормонов коры надпочечников). Смысл этих реакций — подготовка организма к предстоящей мышечной работе, которая связана с добыванием пищи, бегством от врага.

Упрощенно реакция организма на стресс выглядит так.

Момент стресса: гипоталамус активизирует молекулы кортикотропинвысвобождающего гормона (вещества-посредника) → гормон-посредник стимулирует деятельность гипофиза → гипофиз вырабатывает аденокортикотропный, соматотропный и другие гормоны → происходит экскреция из коры надпочечников гормонов стресса — адреналина и кортизола (глюкокортикоидов и минералкортикоидов).

Завершение стресса: гипоталамус подает сигнал к прекращению выработки гормона-посредника → равновесие (гомеостаз) восстанавливается, таким образом, наступает дополнительная мобилизация функциональных резервов организма.

При нормальной работе механизма стресса гормональная «цепочка» прерывается, когда фактор стресса исчезает. Но хронический стресс нарушает работу этого механизма. Гипоталамус становится менее чувствительным к сигналам, приказывающим прекратить выработку гормона-посредника (кортикотропин высвобождающего гормона).

Критический момент в реакции на стресс наступает, когда надпочечники выделяют в кровяное русло порцию гормонов стресса. Существует два типа гормонов стресса, вырабатываемых мозговой корой надпочечников – катехоламины и кортизол.

Катехоламины – это «ударные части» нервной системы, действующие как непосредственная кратковременная реакция на стресс. Они подразделяются на адреналин (эпинефрин) и норадреналин (норэпинефрин), которые, попадая в кровяное русло, вызывают учащение сердцебиения, повышение кровяного давления, снижение пищеварительной активности, повышение возбуждения.

Кортизол – это катаболический гормон, разлагающий мышечную ткань и превращающий белки ткани в энергию. Этот гормон действует на протяжении достаточно длительного времени. Надпочечники выделяют в кровь кортизол в любой травмирующей ситуации – холод, голод, кровотечение, хирургическое вмешательство, инфекции, травмы, боль и чрезмерная физическая нагрузка. Без кортизола, мобилизующего силы организма на то, чтобы уйти от опасности, попавший в ситуацию стресса человек неизбежно бы погиб.

Однако кортизол – это обоюдоострое оружие. Избыточное или продолжительное выделение этого гормона нарушает равновесие в работе организма. Нормальный уровень кортизола способствует заживлению тканей, уменьшению воспаления и аллергических реакций, но превышение нормального уровня кортизола вызовет обратный эффект. Заболевания сердца, язвенная болезнь, высокое кровяное давление, остеопороз, дистрофия, старение кожи, аутизм, бессонница – вот далеко не полный список последствий кортизоловой интоксикации. Хроническое перепроизводство кортизола подрывает иммунитет, что приводит к вирусным инфекциям. У людей, страдающих болезнью Альцгеймера и старческим слабоумием, также наблюдается повышенный уровень кортизола.

Общий адаптационный синдром состоит из трех последовательных стадий – тревоги, резистентности и истощения.

Стадия тревоги состоит из фазы шока и фазы противошока.

Вначале сопротивление организма понижается, начинается первая фаза шока, при которой наблюдаются мышечная и артериальная гипотензия, гипотермия, гипогликемия, сгущение кро-

ви, повышение проницаемости капилляров, язвенные поражения желудка и двенадцатиперстной кишки, отрицательный азотный баланс, то есть происходят процессы катаболизма. затем включаются защитные механизмы, наступает фаза противошока. Для этой фазы характерны изменения в обратном направлении (повышение артериального давления, мышечного тонуса, повышенное создание глюкокортикоидов в крови, усиление секреции кортикотропина и кортикостероидов).

На стадии тревоги человек находится в состоянии напряженности и настороженности. Это своего рода подготовка к следующему этапу, поэтому эта стадия иногда называется «предстартовой готовностью». Физически и психически человек чувствует себя очень хорошо, пребывает в приподнятом настроении. Одновременно в это время могут возникать заболевания, относящиеся к разряду так называемых «психосоматических»: гастриты, колиты, язвы, мигрени.

Если стрессогенный фактор слишком силен или продолжает свое действие, наступает следующая стадия.

Стадия резистентности (устойчивости или сопротивления). Это вторая стадия стресса, которая характеризуется тем, что напряжением функциональных систем достигается приспособление организма в соответствии с новыми условиями. На этой стадии осуществляется сбалансированное расходование адаптационных возможностей.

Человек развивает оптимальную энергию, приспосабливается к изменяющимся обстоятельствам. Чувствует он себя вполне сносно, хотя уже без душевного подъема. Он как бы «вработался» и готов к более или менее длительному усилию по преодолению трудностей.

Однако иногда чувствуется накопившаяся усталость. В этой фазе гипертрофируется корковое вещество надпочечных желез, активизируются анаболические процессы, усиливается гликогеногенез. Если же стрессор продолжает действовать еще дольше, то наступает следующая стадия.

Стадия истощения. Во время этой стадии выявляется несостоятельность защитных механизмов и нарастает нарушение согласованности жизненных функций, то есть происходит общее падение возможностей организма и развитие патологии. На этой стадии

энергия исчерпана, функции защиты сломлены. Человек не имеет возможности защищаться.

В отличие от первой стадии, когда стресс ведет к раскрытию адаптационных резервов и ресурсов, состояние третьей фазы больше похоже на «призыв о помощи», которая может прийти только извне (поддержка или устранение стрессора). Происходит истощение функциональных резервов, атрофия коркового вещества надпочечных желез, падение артериального давления, распад белковых веществ. Можно сделать вывод, что исход стресса зависит, с одной стороны, от соотношения силы и длительности действия стрессора, с другой – от потенциальных возможностей защитных сил организма.

Биологическое значение стресса заключается не только в том, что во второй, наиболее длительной его стадии, повышается резистентность организма по отношению к фактору, вызывающему состояние стресса, но и в том, что при не очень сильном и длительном стрессе может создаваться или повышаться неспецифическая резистентность организма к другим различным факторам. Она проявляется в повышенной выживаемости после воздействия летальных агентов или же в уменьшении воспаления, предупреждении гиперергических реакций, поражений сердца, почек и других органов, возникающих под влиянием патогенных факторов.

Большой биологический смысл стресс-реакции заключается в том, что происходит мобилизация, перераспределение и передача энергетических и структурных ресурсов организма из систем, не участвующих в адаптации к данному конкретному фактору, в системы, специфически ответственные за эту адаптацию.

Шок (от фр. *choc* – удар, толчок) – это тяжелый патологический процесс, который сопровождается истощением жизненно важных функций организма.

Шок возникает при действии на организм экстремальных факторов, которые наряду с первичным повреждением вызывают чрезмерные и неадекватные реакции адаптивных систем, особенно симпатико-адреналовой, стойкие нарушения нейроэндокринной регуляции, гомеостаза, особенно гемодинамики, микроциркуляции, кислородного режима организма и обмена веществ.

Пусковыми моментами шока является сильная боль, психическое напряжение и стресс, которые неизбежны в момент нанесения травм. Когда человек сталкивается с угрозой смерти, его организм в состоянии стресса выделяет огромное количество адреналина. выброс адреналина вызывает резкий спазм прекапилляров кожи, почек, печени и кишечника. Сосудистая сеть этих органов практически исключена из кровообращения. А головной мозг, сердце и отчасти легкие получают крови гораздо больше, чем обычно. Происходит централизация кровообращения.

Только за счет спазма сосудов кожи и ее исключения из кровообращения компенсируется потеря 1,5–2 л крови. Вот почему в первые минуты шока благодаря спазму прекапилляров организму удается не только сохранить уровень артериального давления в пределах нормального, но и превысить его даже при интенсивном кровотечении.

В самом общем виде схема патогенеза шока представляется в следующем виде. Травмирующий фактор действует на органы и ткани, вызывая их повреждение. В результате этого возникает деструкция клеток и выход их содержимого в межклеточную среду; другие клетки подвергаются контузии, вследствие чего в них нарушается метаболизм и присущие им функции. Первично (вследствие действия травмирующего фактора) и вторично (вследствие изменения тканевой среды) раздражаются многочисленные рецепторы в ране, что субъективно воспринимается как боль, а объективно характеризуется многочисленными реакциями органов и систем.

Травматический шок характеризуется стадийностью нарушения.

1. Эректильная стадия (фаза) шока (от лат. *erectus* — напряженный). Это кратковременное возбуждение ЦНС, проявляющееся двигательным беспокойством, криком, побледнением покровов и слизистых, повышением артериального давления, тахикардией. В результате возбуждения и стимуляции эндокринного аппарата активизируются обменные процессы. В этой фазе возникают предпосылки к развитию торможения в нервной системе, расстройству циркуляции, возникает дефицит кислорода.

2. Стадия торможения (торпидная) (от лат. *torpidus* – оцепенелый).

Если в течение 30–40 минут пострадавший не получит медицинской помощи, то длительная централизация кровообращения приведет к грубым нарушениям микроциркуляции в почках, коже, кишечнике и других органах, исключенных из кровообращения. Резкое снижение скорости кровотока вызовет нарушение транспорта кислорода и накопление в тканях недоокисленных продуктов обмена – ацидоз и нехватку кислорода – гипоксию.

Двигательное и эмоциональное возбуждение первой фазы шока уже через 30–40 минут сменяется апатией и равнодушием. Уровень артериального давления понижается до 30–60 мм рт. ст. Кожа приобретает землистый оттенок с характерными малиновыми и серовато-зеленоватыми разводами. Их причудливый рисунок напоминает мрамор. Этот рисунок наиболее ярко выражен на коже живота и передней поверхности бедер.

Потеря жидкости с потом и перераспределение плазмы из кровеносного русла в межклеточные пространства тканей вызывает значительное сгущение крови. Начинается процесс тромбообразования. Массивный тромбоз в капиллярах приводит к образованию зон некроза (от греч. *nekros* – омертвление) в таких органах, как почки, печень, кишечник.

Кратко эту стадию можно охарактеризовать как фазу угнетения, развивающуюся вслед за эректильной и проявляющуюся гиподинамией, гипорефлексией, значительными циркуляторными нарушениями, в частности артериальной гипотензией, тахикардией, расстройствами внешнего дыхания, олигурией, гипотермией. В торпидной фазе шока усугубляются нарушения обмена вследствие расстройств нейрогуморальной регуляции и циркуляторного обеспечения. Эти нарушения в различных органах неодинаковы. Торпидная фаза – наиболее типичная и продолжительная фаза шока, она может длиться от нескольких минут до многих часов.

По тяжести травматического шока различают несколько его степеней: легкий (I степень), средний (II степень) и тяжелый (III степень) шок.

Легкий шок характеризуется неглубоким нарушением функции в торпидной фазе, небольшой заторможенностью пострадавшего,

не очень существенными циркуляторными нарушениями с понижением артериального давления до 100/60 мм рт. ст.

Шок средней тяжести проявляется четко выраженной заторможенностью, заметными расстройствами кровообращения (снижением артериального давления до 85/60 мм рт. ст.), тахикардией, гипотермией.

Тяжелый шок характеризуется быстрым развитием нарушения функций, нарушения неперестанно прогрессируют, и шок переходит в терминальную фазу (если не было предпринято лечение).

Таким образом, шок — это общая реакция организма на сверхсильное раздражение, которая характеризуется тяжелыми расстройствами жизненно важных функций практически всех систем организма.

К шоковым реакциям близко стоит состояние **коллапса** (от лат. *collapsus* — внезапно падать).

Коллапс — остро развивающаяся сосудистая недостаточность, характеризующаяся падением сосудистого тонуса и уменьшением массы циркулирующей крови; проявляется резким снижением артериального и венозного давления, признаками гипоксии головного мозга и угнетения жизненно важных функций организма.

Коллапс может развиваться в результате кровопотери, водного голодания, массивной полиурии. К коллапсу может привести первичное уменьшение сердечного выброса при инфаркте миокарда, некоторых видах аритмий, инфекционных и токсических поражениях миокарда. Коллапс возникает нередко как осложнение при инфекциях, интоксикациях, наркозе.

Основное звено патогенеза коллапса — падение артериального давления. При коллапсе вазомоторные центры и сосуды страдают в результате инфекционно-токсического и токсического повреждения. Происходит парез мелких сосудов, особенно сосудов внутренних органов, что вызывает скопление в них крови, уменьшение количества циркулирующей крови, нарушение кровоснабжения сердца и головного мозга.

При коллапсе происходит пассивное угнетение всех функций организма: чем больше кровопотеря или сильнее действие других повреждающих факторов, тем слабее сопротивление организма.

Основные виды коллапса:

- 1) инфекционный, возникающий на высоте развития инфекционной болезни. Чаще возникает во время критического снижения температуры;
- 2) гипоксемический, возникающий при острой кислородной недостаточности с развитием ишемии головного мозга и нарушением регуляции кровообращения;
- 3) ортостатический, возникающий при быстром перемещении тела из горизонтального положения в вертикальное или при длительном стоянии у лиц с ослабленным сосудистым тонусом;
- 4) панкреатический, возникающий при травме живота, острых панкреатитах;
- 5) геморрагический, возникающий при массивной кровопотере;
- 6) возникающий при инфаркте миокарда.

Кома – бессознательное состояние, обусловленное нарушением функций ствола мозга. Это значительная степень торможения ЦНС, характеризующаяся глубокой потерей сознания, отсутствием рефлексов на внешние раздражения и расстройством регуляции жизненно важных функций организма.

Болезни, осложняющиеся комой, можно сгруппировать следующим образом:

- 1) первичное поражение ЦНС (неврологическая кома);
- 2) эндокринные заболевания;
- 3) потеря воды, электролитов и энергетических веществ;
- 4) нарушение газообмена;
- 5) интоксикация.

Общим для патогенеза всех видов комы является связь развития комы с нарушением функции коры полушарий головного мозга, подкорковых образований, ствола и других структур мозга, что приводит к расстройствам сознания.

Клинические проявления комы

Стадия I (легкая кома). Больной оглушен, на вопросы отвечает с трудом; возможны психическое беспокойство, сонливость днем, а ночью возбуждение. Нарушена координация сознательных движений. Дыхание мало изменено, небольшая тахикардия.

Стадия II (умеренная кома). Наблюдается глубокое угнетение сознания (сопор); повышение, затем ослабление сухожильных рефлексов; тахикардия, тенденция к снижению АД, нарушение глотания.

Стадия III (глубокая кома) – глубокий сон, больные в контакт не вступают. Наблюдаются арефлексия, спастические сокращения отдельных групп мышц. Мочеиспускание и дефекация непроизвольные. Грубые нарушения дыхания и кровообращения: дыхание частое, поверхностное, аритмичное; значительная артериальная гипотензия; зрачки расширены.

Стадия IV (крайне глубокая кома, терминальная) – полная арефлексия, адинамия, тяжелые расстройства вегетативных функций. Патологические типы дыхания; резкое снижение АД; нарушение ритма и частоты сердечных сокращений. Жизнедеятельность сохраняется только за счет искусственной вентиляции легких и стимуляции сердца.

1.11. Нарушение обмена веществ и эндокринные нарушения

Нарушение регуляции обмена веществ. Нарушение энергетического обмена. Нарушение основного обмена. Нарушение водно-электролитного обмена. Нарушение белкового обмена. Нарушение кислотно-основного равновесия.

Нормальное течение обменных процессов на молекулярном уровне обусловлено динамическим взаимодействием процессов анаболизма и катаболизма. **Анаболизм** – это ферментативный синтез клеточных компонентов, совершающийся с потреблением энергии. **Катаболизм** – это ферментативное расщепление пищевых и собственных молекул с освобождением заключенной в них энергии.

Катаболизм может совершаться внеклеточно с помощью пищеварительных ферментов и внутриклеточно при участии лизосомальных гидролаз. Внутриклеточному распаду подвергаются собственные макромолекулы, имеющие нарушения. Продукты их распада используются клеткой для синтеза других компонентов. Генетическая недостаточность лизосомальных ферментов приво-

дит к возникновению болезней накопления (мукополисахаридозы, сфинголипидозы, гликогенозы).

Наиболее эффективным в энергетическом отношении является окисление продуктов обмена в цикле Кребса, ферменты которого локализованы в митохондриях; менее эффективным — окисление, гликолиз. Гликолитические процессы совершаются в основном в плазме клетки. Около 55% энергии полного расщепления глюкозы аккумулируется в макроэргических связях аденозинтрифосфорной кислоты (АТФ) и используется для обеспечения функций клетки или пластических процессов в ней. Остальная часть энергии является непосредственным источником теплообразования.

При нарушении катаболических процессов прежде всего страдает регенерация АТФ, а также поступление необходимых для биосинтетических процессов (анаболизма) субстратов. В свою очередь, повреждение анаболических процессов приводит к нарушению воспроизведения функционально важных соединений — ферментов, гормонов, необходимых для осуществления катаболизма.

Биоэнергетические процессы нарушаются при многих вирусных заболеваниях, в частности вирусном гепатите, когда вирус использует для нужд своего роста ряд жизненно необходимых веществ (АТФ, рибонуклеиновые кислоты и др.).

Для того чтобы получить представление о патологических отклонениях в обмене веществ, обычно исходят из величины основного обмена. **Основной обмен** — это количество энергии, которая необходима для поддержания жизни организма в состоянии полного покоя натошак (через 12–18 ч после последнего приема пищи) и при температуре окружающей среды, равной 16–18° С.

На величину основного обмена, даже в физиологических условиях, могут оказывать влияние различные факторы. У детей основной обмен более высок (особенно в возрасте 5–6 лет), чем у взрослого человека. У женщин он на 5–7% ниже, чем у мужчин. Отмечается также повышение обмена зимой и понижение — летом. Основной обмен достигает больших величин у людей, питающихся преимущественно мясной пищей. У лиц физического труда он выше, чем у людей, занимающихся преимущественно умственным трудом.

Особую роль в регуляции основного обмена играет гормон щитовидной железы – тироксин, один из основных регуляторов проницаемости митохондрий, оказывающий влияние на интенсивность энергетических процессов. Повышение основного обмена на 20% и более является важным диагностическим признаком тиреотоксикоза, а снижение его свидетельствует о гипофункции щитовидной железы. Выраженным действием на основной обмен обладает адреналин, причем этот эффект особенно проявляется в условиях холода. Инсулин обладает противоположным влиянием, он ослабляет мышечную дрожь и теплопродукцию.

Повышение основного обмена может наблюдаться при усилении сердечной деятельности и дыхания. В начальной стадии развития сердечной недостаточности повышение основного обмена составляет 30–50%. В патогенезе этого явления участвует гипоксия, которая вызывает компенсаторное усиление работы органов дыхания и кровообращения. Образующаяся при этом молочная кислота частично окисляется с дополнительными затратами кислорода. Гиперкапния тоже возбуждает дыхание, усиливает сердечную деятельность и увеличивает основной обмен. Повышение основного обмена наблюдается при лихорадке. При голодании основной обмен снижается в связи с переходом организма на экономное расходование энергии.

Поскольку белки занимают центральное положение в осуществлении процессов жизнедеятельности организма, то и **нарушения обмена белков** в различных вариантах являются компонентами патогенеза всех без исключения патологических процессов. Чтобы получить суммарное представление о нарушениях белкового обмена, исходят из понятия об азотистом равновесии. У нормального взрослого человека количество азотистых веществ, выводимых из организма, равняется тому, который он получает с пищей. В растущем организме, при беременности, при введении или избыточной выработке гормонов анаболического действия, при откармливании после истощающих заболеваний азота выводится меньше, чем поступает, то есть анаболические процессы преобладают над катаболическими (положительный азотистый баланс).

Отрицательный азотистый баланс имеет место при потере белков или большом расходе их организмом. Это может происходить при

голодании, потере белков через почки (протеинурия), кожу (ожоги) или кишечник (понос), тиреотоксикозе, инфекционной лихорадке.

Поскольку в организме практически нет депо белков, а источником аминокислот для их синтеза в основном служат компоненты пищи, то, естественно, при нарушении переваривания и всасывания белков развивается алиментарная белковая недостаточность. Наблюдается она при воспалительных и дистрофических изменениях различных отделов кишечника, при голодании, не сбалансированном по аминокислотному составу питания. Недостаточное поступление с пищей белка приводит к нарушению белкового обмена и распаду собственно белков. При этом в первую очередь страдают органы и ткани, характеризующиеся высокой скоростью обновления белков, в частности кишечник и кроветворные органы. Уменьшается масса мышц и печени. Ускоряется развитие алиментарной белковой недостаточности, физическое и психоэмоциональное перенапряжение и переохлаждение.

Для нормального синтеза белков необходимо не только достаточное количество аминокислот, но и правильное и активное функционирование соответствующих структур, на которых совершается этот синтез. Повреждение генетического аппарата может быть приобретенным и наследственным. Результатом этого является измененный синтез белков или синтез белков с измененной структурой.

Нарушение синтеза белков может быть связано с дефектом регуляции; на клеточном уровне это воздействие метаболитов, на уровне органов и организма — гормоны и нервная система. Известно, что при повышенной продукции соматотропина увеличивается синтез белков, наблюдается усиленный рост молодого организма, ведущий к гигантизму. Недостаточность этого гормона вызывает противоположный эффект.

Углеводы — это органические соединения, состоящие из углерода, водорода и кислорода. К наиболее простым углеводам относятся *моносахариды* (от греч. *monos* — один, единственный). Одним из представителей моносахаридов является глюкоза. К сложным углеводам, *полисахаридам* (от греч. *polys* — много, многое), относятся крахмал, гликоген и клетчатка.

Глюкоза входит в состав крови и тканей. Содержание ее в крови составляет 0,08–0,12%. Углеводы участвуют в построении живой

протоплазмы и являются одним из главных источников энергии. При полном окислении 1 г углеводов освобождается 4,1 ккал энергии. Углеводы быстро извлекаются из депо, где они откладываются в виде запасов. При мышечной работе для получения энергии в первую очередь используются углеводы, а потом жиры. Углеводы потребляются первыми, особенно когда возникает необходимость в срочном образовании энергии. Длительная мышечная работа без пополнения углеводных ресурсов невозможна.

При нарушении углеводного обмена или после одноразового приема натошак значительной доли глюкозы (более 150 г) уровень сахара в крови становится очень высоким. В этом случае глюкоза появляется в моче и выводится наружу. Повышение уровня глюкозы в крови может наблюдаться и при значительном эмоциональном возбуждении, а также при сахарном диабете.

При потреблении основного углевода пищи – крахмала уровень глюкозы в крови заметно не изменяется. При необходимости создания значительных запасов гликогена в печени, например перед длительными спортивными нагрузками, целесообразно есть пищу, богатую крахмалом, а не глюкозой. К глюкозе прибегают, когда надо быстро снабдить организм углеводами. Глюкоза через 20–30 минут после приема попадает в кровь, а затем используется мышцами, сердцем, печенью и другими органами.

В состоянии покоя больше всего потребляет глюкозу головной мозг, а при мышечной деятельности – скелетные мышцы и сердце. Устойчивое оптимальное содержание глюкозы в крови имеет большое значение в первую очередь для деятельности нервной системы. При уменьшении концентрации глюкозы в крови при мышечных нагрузках ухудшается самочувствие, снижается работоспособность. В таких случаях необходимо пополнить углеводные запасы организма. Для этого в организм вводят легкоусваиваемые углеводы.

Суточная потребность в углеводах для лиц, не занимающихся физическим трудом, составляет около 450 г. При выполнении тяжелого физического труда потребность в углеводах увеличивается до 600–650 г, а у спортсменов, тренирующихся на выносливость, – до 800–1100 г в сутки, при этом 30–40% от всего количества потребляемых углеводов приходится на те, которые быстро всасываются в кровь.

Жиры, как и углеводы, состоят из углерода, кислорода и водорода. В процессе пищеварения они расщепляются на глицерин и жирные кислоты. Жиры – основная часть протоплазмы и оболочки клеток. Они являются источником энергии и используются главным образом в покое и при длительной мышечной работе небольшой мощности. При окислении 1 г жира освобождается 9,3 ккал энергии, то есть в два с лишним раза больше, чем при окислении такого же количества углеводов и белков.

Жиры плохо проводят тепло, уменьшая теплоотдачу. Подкожный жировой слой и жировые отложения, окружающие органы, предохраняют их от ушибов и других механических воздействий. Жировые выделения на поверхности кожи предохраняют ее от высыхания и появления трещин. Общее количество жира у человека составляет около 10–12% веса тела. При обильном питании жирами и углеводами накапливается запасной жир.

Количество запасного жира зависит от возраста, пола, условий жизни и работы, состояния здоровья. Например, при малоподвижном образе жизни и обильном питании возможны большие отложения жира и увеличение веса тела. В организме жиры могут образоваться из углеводов и белков.

Потребность в жирах взрослого человека, не занимающегося тяжелым физическим трудом и спортом, составляет 80 г в сутки, из них примерно 25 г приходится на растительные жиры. Количество жиров в суточном рационе спортсменов составляет 170–200 г.

Для сохранения жизнедеятельности организма важную роль играют фосфатиды и стерины, входящие в состав клеток. Много фосфатидов содержится в нервной ткани. При отсутствии фосфатидов в организме возможно нарушение жирового обмена, в частности, в печени. В процессе мышечной деятельности образование фосфатидов усиливается. Кратковременная интенсивная работа увеличивает содержание фосфатидов в крови и мышцах, а длительная – уменьшает.

Стерины в организме содержатся главным образом в виде холестерина, который является источником образования гормонов и желчных кислот. Холестерин выделяется преимущественно печенью и находится в составе желчи. С возрастом содержание хо-

лестерина в организме увеличивается. Он может откладываться на стенках сосудов, делая их менее эластичными. Во время длительной мышечной работы содержание холестерина уменьшается.

Нарушения водно-солевого и электролитного обмена веществ

Вода является необходимой средой существования организма. Электролиты и кислород хорошо растворяются в воде, являющейся реальным транспортным средством, связывающим внешнюю и внутреннюю среду организма.

Относительное количество воды в теле бывает различным. Это прежде всего связано с полом, возрастом и количеством жировой ткани. Жировая ткань содержит относительно меньшее количество воды, поэтому у полных людей количество воды в теле снижено. Женщины также имеют меньше воды в тканях. Содержание воды в тканях с возрастом значительно снижается. У мужчин среднее количество воды составляет 60% от веса тела, у женщин – только 50%.

Натрий (Na^+) и хлор (Cl^-) являются главными электролитами в экстрацеллюлярной жидкости, в то время как (K^+) калий и (PO_4^{2-}) фосфат являются главными электролитами в интрацеллюлярной жидкости. Такое содержание электролитов не зависит от проницаемости клеточной мембраны, а регулируется так называемой энергетической (АТФ) мембранной помпой, которая поддерживает постоянную концентрацию электролитов внутри и вне клетки.

Большая часть кислот, содержащихся в организме, это углекислота (H_2CO_3), образующаяся из CO_2 при расщеплении углеводов и жиров с выделением энергии. Дополнительные кислоты образуются при расщеплении белков. Кислотность определяется величиной рН.

Нормальный рН крови в организме человека 7,35–7,45. Поддержание рН в узких пределах важно для существования белков организма в их обычной конфигурации. Для этого требуется совершенно определенная концентрация ионов водорода. Система, поддерживающая рН на определенном уровне, состоит из трех главных частей: буферных систем, легких и почек.

Буферные системы. Обычно это смесь двух веществ: слабой кислоты и соли слабого основания, которые реагируют на любое, даже самое незначительное изменение концентрации ионов в растворе. Если в жидкости организма появляются избыточные ионы водорода

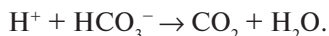
да, буфер присоединяет их, не давая уменьшиться рН. Если добавляется какое-либо основание, буфер освобождает ионы водорода и таким образом не допускает поднятия рН. Преимущество буферов организма состоит в том, что они вступают в химические реакции немедленно, предотвращая таким образом неожиданное изменение рН. Недостаток этих буферов состоит в том, что они количественно ограничены и не в состоянии компенсировать нарушения, развивающиеся на протяжении длительного времени.

Буфер, имеющий наибольшее значение, состоит из белков крови и клеток тела.

Второй по важности буфер — это буфер угольной кислоты, который состоит из HCO_3^- и CO_2 .

Третья буферная группа состоит из H_2PO_4 и HPO_4^{2-} , которые поступают в организм с пищей.

Легкие. Большая часть кислоты в организме это угольная кислота, образующаяся из CO_2 и H_2O . CO_2 образуется при всех метаболических реакциях и может переходить в состояние пара. В легких происходит реакция



CO_2 выделяется при дыхании. Изменения в газовом составе приведут к серьезным сдвигам в кислотно-щелочном равновесии организма. Например, увеличение вентиляции легких в два раза приведет к увеличению рН на 0,2. Уменьшение же вентиляции на 50% приводит к уменьшению рН на 0,4. Ритм дыхания находится под постоянным контролем головного мозга, который реагирует на динамику H^+ изменением частоты дыхания. Дыхательная система не в состоянии удалять из организма кислоты, не находящиеся в состоянии пара (как в случае CO_2), но она может увеличивать или снижать рН в зависимости от его изменения в крови. У больных хроническими легочными заболеваниями почки компенсируют рН крови. Снижение рН крови ведет к увеличению частоты дыхания, усиленному выделению CO_2 и, таким образом, повышению рН. С другой стороны, падение давления CO_2 (парциального давления CO_2) в крови ведет к выделению HCO_3^- почками и снижает рН крови. Легочная и почечная функции компенсируют одна другую в процессе регуляции рН крови.

Почки. Два основных процесса в почках отвечают за поддержание рН крови:

- 1) выделение ионов $[H^+]$;
- 2) реабсорбция бикарбоната $[HCO_3^-]$.

Выделение ионов водорода происходит на протяжении всего почечного канальца. CO_2 свободно входит в каналец, и там происходит реакция связи HCO_3^- и H^+ . Кроме того, существует система, выделяющая H^+ в мочу и реабсорбирующая Na^+ из мочи обратно в кровь. Снижение концентрации H^+ и HCO_3^- в клетке вызывает также попадание CO_2 в клетку пассивным путем.

Данный процесс также отвечает за обратную диффузию HCO_3^- в кровь. Если возникает состояние ацидоза, т. е. увеличение содержания водорода в крови, клетки почек выделяют в мочу больше $[H^+]$, чем HCO_3^- . Таким образом, в моче будет избыток ионов водорода, который свяжется с буферами. Напротив, каждый HCO_3^- в моче распадается на $[H^+]$ и CO_2 , всасывающийся обратно в кровь, чтобы повысить уровень рН. В состоянии алкалоза в моче будет больше ионов HCO_3^- , чем $[H^+]$. Это приведет к уменьшению рН в крови. Избыток HCO_3^- в моче соединяется с натрием (Na^+) и выделяется как бикарбонат натрия ($NaHCO_3$). Избыток $[H^+]$ соединяется с двумя буферами, находящимися в воде, – фосфатным и аммониевым. Система контроля уровня рН в организме посредством почек самая важная. Недостаток ее состоит в том, что почечная регуляция проявляется только в течение нескольких дней после изменений. Система же буферов реагирует немедленно.

Наиболее распространенные нарушения водно-солевого обмена следующие.

1. Метаболический ацидоз. Это состояние, характеризующееся понижением рН нелегочной этиологии в результате понижения бикарбоната в крови и обычно избытка кислот в организме (лактат). Кроме того, могут быть потери кислот почками. Наиболее частая причина кетоацидоза – декомпенсация сахарного диабета. Голод, задержка молочной кислоты в организме в результате шока, злокачественных заболеваний, печеночной недостаточности, последствия действия ядов и ряда лекарственных препаратов, понос клинически могут характеризоваться развитием метаболического ацидоза.

2. *Респираторный алкалоз*. Состояние, характеризующееся повышением рН из-за увеличения вентиляции и гипоксемии. Наступает в результате усиленной вентиляции, при истерических припадках, приступах депрессии, астме, повышенной температуре тела, избыточной физической нагрузке, циррозе печени, заболеваниях сердца.

3. *Метаболический алкалоз*. Состояние увеличения рН нелегочной этиологии из-за потери (H^+) или введения избыточной дозы бикарбоната. В практике частой причиной является повторная рвота или длительное зондирование желудка. Причинами могут быть также длительный прием диуретиков, тяжелая гипокалиемия, избыточное питье молока.

Обезвоживание – резкое уменьшение содержания воды в организме, обусловленное ее недостаточным поступлением или чрезмерным выделением. В начальной стадии обезвоживания тахипноэ вызывает респираторный алкалоз (легкие). В тяжелых случаях появляется подавление дыхания и повышается продукция лактатов, из-за шока нарушается функция почек, и все это, вместе взятое, ведет к ацидозу (респираторному и метаболическому). Необходимо помнить, что при обезвоживании возможность почек компенсировать изменения рН ограничена, так как прежде всего организм старается сохранить объем воды и только после этого ее рН.

Тяжелые поносы ведут к ацидозу, так как кроме воды теряется большое количество бикарбоната. При продолжительной диарее в течение нескольких дней возникает легочная компенсация (гипервентиляция с пониженным уровнем CO_2).

При повторной рвоте развивается метаболический алкалоз, так как с рвотными массами теряется большое количество водородных ионов.

Несахарный диабет является примером избыточного выделения жидкости, связанного с первичным нарушением выработки антидиуретического гормона. Для восстановления нормального содержания жидкости в организме больные из-за постоянного чувства жажды выпивают большое количество воды.

Гипокалиемия может встречаться при хронических болезнях мышц (атрофиях), хронических пиелонефритах. Потеря калия наблюдается также при желудочно-кишечных заболеваниях, остром канальцевом некрозе и при длительном приеме диуретиков.

Гиперкалиемиа наблюдается при почечной недостаточности в стадии олигурии и при надпочечниковой недостаточности, а также при обширных травмах мягких тканей, сопровождающихся выходом калия из разрушенных клеток, при ожогах. Увеличение уровня калия в плазме ведет к серьезным нарушениям в деятельности сердца.

Отеки являются одним из признаков нарушения водного баланса. Они вызываются несколькими причинами. Прежде всего это изменение коллоидно-осмотического давления вследствие снижения количества белков в крови. Гипопротеинемия может возникнуть при белковом голодании, нарушении процессов синтеза белка или при повышенной потере белка через почки в результате их поражения. Снижение онкотического давления является причиной выхода жидкости из сосудистого русла в межклеточное пространство. Этот же механизм отвечает за появление местного отека при тромботических заболеваниях вен. Причиной является и повышенная проницаемость стенки сосудов при аллергических и воспалительных заболеваниях.

Эндокринные нарушения

Важную роль в гуморальной регуляции деятельности организма играют железы внутренней секреции: надпочечники, гипофиз, эпифиз, щитовидная, околотитовидные, вилочковая, поджелудочная и половые железы. Они вырабатывают особые вещества — гормоны, которые поступают непосредственно в кровь.

Гормоны представляют собой органические высокоактивные вещества. Чрезмерное усиление деятельности эндокринной железы называется гиперфункцией, а ослабление — гипофункцией.

При гиперфункции железы в кровь выделяется значительное количество гормонов, а при гипофункции количество гормонов уменьшается.

Эндокринные железы взаимодействуют между собой. Изменение функции одной железы сказывается на деятельности других желез.

Надпочечники — это парные железы, расположенные у верхнего края почек. Каждый надпочечник состоит из коркового (наружного) и мозгового (внутреннего) слоев. Корковый и мозговой слои надпочечников выделяют неодинаковые по своему действию гормоны. В коре надпочечников образуются гормоны-кортикоиды — биологически активные соединения, принимающие участие в ре-

гуляции белкового, жирового, углеводного, минерального обмена. Они способствуют сохранению нормального соотношения калия и натрия в плазме крови и тканевой жидкости. Гормоны коры надпочечников усиливают мобилизацию жира для энергетического обмена, стимулируют синтез гликогена в печени и мышцах из продуктов распада белков и образование глюкозы в печени с выходом ее в кровь, нейтрализуют ядовитые продукты белкового обмена.

Кора надпочечников продуцирует также половые гормоны, которые принимают участие в формировании вторичных половых признаков, когда функции половых желез недостаточно развиты (в детском возрасте).

Мозговой слой надпочечников вырабатывает гормоны адреналин (основной гормон) и норадреналин (промежуточный продукт, который является предшественником адреналина).

Адреналин принимает участие во внутриклеточных процессах обмена веществ, усиливает и учащает сердечные сокращения, повышает возбудимость и проводимость сердечной мышцы, суживает мелкие кровеносные сосуды кожи, брюшных органов, покоящихся скелетных мышц, обеспечивает выход запасов крови из депо, повышает кровяное давление; расширяет сосуды сердца, мозга; усиливает окислительно-восстановительные процессы в мышцах, повышая их работоспособность, особенно если мышцы утомлены. Он участвует в углеводном обмене, стимулируя (побуждая) распад гликогена в печени и мышцах, увеличивая содержание сахара в крови. Увеличение адреналина в крови перед стартом и в процессе мышечной деятельности способствует повышению работоспособности.

Норадреналин передает возбуждение с окончаний симпатических нервов на иннервируемый орган, усиливает тонус кровеносных сосудов, понижает тонус гладкой мускулатуры в некоторых внутренних органах.

Щитовидная железа вырабатывает гормон тироксин, который содержит до 65% йода. Тироксин влияет на рост и развитие организма, он усиливает окислительные процессы, повышает обмен веществ. При повышенном выходе тироксина в кровь усиливается распад белков, жиров, углеводов, увеличивается расход энергии. Уменьшается количество гликогена в печени. В результате орга-

низм истощается, человек худеет, быстро утомляется во время работы. Повышается возбудимость нервной системы, учащается пульс, увеличивается потливость, повышается раздражительность.

При недостатке тироксина в крови нарушается основной обмен, ослабляется мышечный тонус, понижается возбудимость нервной системы; движения становятся вялыми, ухудшается память. У детей при недостаточной деятельности щитовидной железы задерживается рост тела и умственное развитие, замедляется половое созревание. Такое состояние организма связано с недостаточным поступлением в него йода.

Гипофиз состоит из трех долей – передней, промежуточной и задней. Гормоны гипофиза влияют на разные функции организма.

Передняя доля гипофиза выделяет в кровь гормон роста, который способствует формированию и росту тела человека. При избыточной секреции этого гормона в детском возрасте наблюдается чрезмерно быстрый рост тела. Если же избыток гормона роста наблюдается у взрослого человека, то в таком случае происходит чрезмерное (уродливое) разрастание кистей, стоп, мягких частей лица, внутренних органов. При недостаточной выработке гормона роста в раннем детстве рост тела замедляется, человек остается карликом.

Передняя доля гипофиза оказывает значительное влияние на обмен белков, жиров, углеводов. Она способствует освобождению жирных кислот из жировой ткани. При нарушении ее функции возможно ожирение организма или его исхудание. Передняя доля гипофиза осуществляет с помощью тропных гормонов регуляцию активности надпочечников, щитовидной и половых желез. Однако деятельность гипофиза зависит, в свою очередь, от функционального состояния этих желез. Так, недостаток гормонов надпочечников, щитовидной и половых желез вызывает усиленный выход в кровь тропных гормонов гипофиза. В этом проявляется взаимная функциональная связь желез внутренней секреции.

Задняя доля гипофиза вырабатывает антидиуретический (от греч. *anti* – против, *diuresis* – мочеиспускание) гормон, регулирующий содержание воды в организме.

Другой гормон задней доли гипофиза – вазопрессин – способствует сокращению гладких мышц сосудов (особенно артериол), суживает их просвет и повышает артериальное давление.

Поджелудочная железа осуществляет двойную функцию. В ней вырабатывается пищеварительный сок, а также гормоны — инсулин и глюкагон. Инсулин — один из регуляторов углеводного обмена. Он обеспечивает переход глюкозы из крови в печень и мышцы и образование в них гликогена, участвуя в депонировании углеводов и их окислении в тканях. Этот гормон способствует транспорту глюкозы через клеточные мембраны. В нормальных условиях выделение инсулина в кровь происходит непрерывно. Оно уменьшается натощак и увеличивается во время пищеварения и всасывания питательных веществ в кровь.

Гормон глюкагон способствует расщеплению гликогена печени до глюкозы, повышает уровень сахара в крови, стимулирует расщепление жира в жировой ткани.

Половые железы относятся к числу смешанных желез. Внешняя секреторная функция половых желез сводится к образованию и выведению наружу половых клеток. Внутренняя секреторная функция заключается в образовании половых гормонов андрогенов (мужских) и эстрогенов (женских). Половые гормоны влияют на развитие человека, его психику и поведение, участвуют в процессах полового созревания и развития половых клеток. Андрогены образуются преимущественно в мужских половых клетках, а эстрогены — в женских половых клетках.

Витамины (от лат. *vita* — жизнь, амины — органические основания) — биологически активные вещества, участвующие в регуляции нормального протекания обмена веществ. Одни витамины входят в состав ферментов и действуют совместно с ними, другие, подобно гормонам, связаны с функцией желез внутренней секреции. Подавляющее большинство витаминов вводится в организм с пищей, и лишь отдельные из них вырабатываются бактериями в кишечнике. Всего существует около 18 витаминов.

Потребность в витаминах увеличивается при напряженной мышечной работе, когда повышается интенсивность обмена веществ. Молодому организму требуется витаминов больше, чем взрослому.

Главным источником витаминов является растительная пища, но они имеются и в пищевых продуктах животного происхождения. По растворимости витамины делятся на растворимые в воде (груп-

па В, С) и растворимые в жирах (А, D, Е, К). Витамины, входящие в группу В, обладают разными физиологическими воздействиями на организм. Например, витамины В₂, В₁₅ принимают участие в образовании окислительно-восстановительных ферментов, обеспечивающих тканевое дыхание. В₁ участвует в обеспечении нормального углеводного обмена, в проведении нервного импульса и регуляции обмена белков. Витамин В₃ входит в состав клеток, участвует в деятельности центральной нервной системы, кроветворении, белковом обмене, а В₆ способствует обмену веществ в коже, уменьшает образование холестерина на артериальных стенках, участвует в использовании железа, влияет на биохимические процессы в мышечной ткани, улучшает обмен веществ в центральной нервной системе. Витамин В₁₂ способствует кроветворению, формированию ядерного вещества клеток, нормальной функции центральной нервной системы. Витамин В₁₅ улучшает обмен липидов, используемых для получения энергии.

Витамин С входит в состав ферментов, изменяющих скорость окислительно-восстановительных реакций, участвует в обмене углеводов и белков. Его недостаток в организме может уменьшить запасы гликогена в печени и вызвать быструю утомляемость.

Витамин А оказывает влияние на зрение. Витамин D влияет на рост, он необходим для усвоения организмом кальция и фосфора. При его недостатке кости могут искривляться, возникает болезнь – рахит. Витамин К участвует в свертывании крови, а витамин Р предотвращает повышенную проницаемость стенок капилляров, кровоизлияния в коже и других органах.

1.12. Нарушение кровообращения. Гипоксия

Острая недостаточность кровообращения (шок, сердечная астма, отек легких). Правожелудочковая и левожелудочковая недостаточность. Хроническая недостаточность кровообращения. Стадии развития и степень. Нарушения ритма сердца. Недостаточность дыхания (гипоксия). Нарушение вентиляции легких. Уменьшение кровотока в легких. Нарушение диффузии газов. Нарушение регуляции внешнего дыхания.

Сердечная недостаточность — синдром, отражающий слабость сократительной функции сердца, возникает в результате заболеваний. Ослабление миокарда влечет за собой уменьшение необходимого прироста сердечного выброса при нагрузке, а затем — снижение выброса в покое.

Сердечная недостаточность может развиваться остро или быть хронической. Поначалу сердечная недостаточность бывает преимущественно левожелудочковой (с застоем в венах малого круга кровообращения) или преимущественно правожелудочковой (с застоем в венах большого круга). В дальнейшем появляется недостаточность обоих желудочков.

Недостаточность левожелудочковая острая может возникнуть в поздних стадиях заболеваний, сопровождающихся нагрузкой на левый желудочек (артериальная гипертензия, атеросклеротический кардиосклероз, аортальные пороки), иногда уже на фоне хронической левожелудочковой недостаточности. Она провоцируется физическими нагрузками, ухудшением коронарного кровообращения, повышением артериального давления, введением избыточного количества жидкости, тахикардией любой природы. Острая левожелудочковая недостаточность развивается ночью, поскольку в положении лежа увеличивается центральный объем крови и ухудшаются условия внешнего дыхания. Острая левожелудочковая недостаточность проявляется сердечной астмой, отеком легких или кардиогенным шоком.

Сердечная астма — пароксизм инспираторного удушья. Характерно мучительное ощущение острой нехватки воздуха, тревожное состояние, потливость, бледность, цианоз. Выявляется тахикардия. Артериальное давление может быть повышено. В нижних отделах легких с обеих сторон иногда выслушиваются влажные хрипы. Если астма возникает ночью, то больной, проснувшись, садится или стремится к открытому окну. Переход в положение сидя со спущенными ногами у некоторых больных в течение 10–15 минут существенно улучшает состояние и прекращает приступ.

В более тяжелых случаях острая левожелудочковая недостаточность, начавшись как сердечная астма, быстро прогрессирует и переходит в **отек легких**: мучительное удушье нарастает, усиливается

цианоз, кашель с выделением серозной или кровянистой пенистой мокроты. Больной покрывается холодным потом. Влажные хрипы в легких становятся более крупнокалиберными и звонкими, область их выслушивания распространяется на средние и верхние отделы, дыхание становится kloкочущим, тахикардия нарастает. Отек легких может закончиться смертью больного.

Кардиогенный шок – особая форма острой левожелудочковой недостаточности, возникающая при обширном остром инфаркте миокарда и проявляющаяся не столько застоем, сколько резким снижением сердечного выброса, падением периферического кровотока, ишемией органов.

Недостаточность правожелудочковая острая, как правило, возникает в результате эмболии легочной артерии, при обширном инфаркте миокарда с вовлечением межжелудочковой перегородки или с образованием аневризмы или её разрывом. Она может быть также связана с тампонадой сердца при перикардите. Проявляется набуханием шейных вен, резким и болезненным увеличением печени, периферическим цианозом, тахикардией.

Недостаточность левожелудочковая хроническая развивается постепенно, в течение нескольких месяцев, при хронических заболеваниях, протекающих с преимущественной нагрузкой на левый желудочек, чаще при артериальных гипертониях, атеросклеротическом кардиосклерозе, заболеваниях миокарда, аортальных пороках. характеризуется венозным застоем в легких. Ранними признаками являются постепенное нарастание инспираторной одышки при привычных нагрузках и склонность к тахикардии на фоне симптоматики основного заболевания.

Одышка при типичной хронической левожелудочковой недостаточности возникает уже при незначительных нагрузках (раздевание, еда) и даже в покое. Одышка усиливается в положении лежа, поскольку в этом положении диафрагма располагается выше, а приток венозной крови к сердцу возрастает. Больные предпочитают полусидячее положение со спущенными ногами. Возможен кашель с отделением серозной мокроты, возникающий в положении лежа, иногда упорный, часто ошибочно трактуемый как признак хронического бронхита. Исследование функции внешнего дыха-

ния позволяет выявить объективные признаки дыхательной недостаточности. В дальнейшем с присоединением правожелудочковой недостаточности одышка может уменьшиться, больному становится субъективно лучше. Тахикардия легко возникает или усиливается при нагрузке или является стойкой.

Недостаточность правожелудочковая хроническая чаще всего присоединяется к левожелудочковой вследствие глубоких нарушений легочного кровообращения, повышения давления в системе легочной артерии и перегрузки правых отделов сердца. Изолированная правожелудочковая недостаточность может возникнуть при хронических заболеваниях легких, при пороках сердца, приводящих к перегрузке правого желудочка, при перикардите, значительном ожирении, выраженном кифосколиозе. Правожелудочковая недостаточность проявляется главным образом застоем в венах большого круга кровообращения. Больные жалуются на общую слабость, тяжесть в области печени. Ранними признаками правожелудочковой недостаточности на фоне признаков основного заболевания являются стойкая тахикардия, отечность голеней особенно к концу дня, проведенного на ногах, набухание шейных вен, увеличение печени.

Отеки подкожной клетчатки по мере нарастания правожелудочковой недостаточности становятся все более стойкими и значительными и поднимаются выше, распространяясь на бедра, поясницу, брюшную стенку. Отек склонен к смещению вниз, поэтому у людей, проводящих день со спущенными ногами, больше отекают ноги, у лежащих больных — область крестца, у лежащих преимущественно на правом боку — правая сторона. При тяжелой недостаточности скопление жидкости происходит в серозных полостях.

Увеличенная печень обычно болезненна. Резкие боли в правом подреберье связаны с растяжением печеночной капсулы и более характерны для недлительно существующей или быстро нарастающей недостаточности, функция печени обычно остается удовлетворительной.

Обращают на себя внимание набухание шейных вен, холодные конечности, периферический цианоз. Вначале шейные вены набухают лишь в положении лежа. По мере нарастания венозного давления они остаются набухшими и в положении сидя.

Недостаточность обоих желудочков сердца характеризуется признаками застоя в большом и малом круге кровообращения. Если ослаблению правого желудочка предшествовала левожелудочковая недостаточность, то с развитием застоя в большом круге одышка уменьшается. В поздней стадии хронической сердечной недостаточности возникают изменения в различных органах в связи с их гипоксией, значительное увеличение сердца, фиброз печени, истощение. Нередки трофические язвы ног, пролежни, инфекции. Бронхопневмония у таких больных развивается особенно легко.

Хроническую сердечную недостаточность принято подразделять на три стадии:

- первая (начальная) – признаки сердечной недостаточности заметны лишь при нагрузке;
- вторая (умеренная) – сердечная недостаточность выявляется и в покое, но не сопровождается существенным ухудшением функции других органов;
- третья (выраженная) – далеко зашедшая сердечная недостаточность с морфологическими и функциональными изменениями других органов.

Аритмия сердца – это нарушение частоты ритмичности и последовательности возбуждения и сокращения сердца.

Синусовая тахикардия – синусовый ритм с частотой 100 и более в одну минуту – обусловлена повышением активности синусового узла. Синусовая тахикардия закономерна при физической нагрузке и эмоциональном возбуждении; проявляется при вегетативной дистонии, возникает после приема кофе, алкоголя, курения, при быстром снижении артериального давления. Более стойкая синусовая тахикардия бывает при лихорадке, тиреотоксикозе, миокардите, анемии, сердечной недостаточности.

Синусовая брадикардия – синусовый ритм с частотой 60 и менее ударов в минуту. Может наблюдаться у здоровых людей, особенно у физически тренированных, может быть проявлением нейроциркуляторной дистонии, возникать при инфаркте миокарда, гипотиреозе.

Экстрасистолия – преждевременные эктопические сокращения сердца, которые могут возникать на разном уровне. В зависимости от этого выделяют предсердную, атриовентрикулярную и желудоч-

ковую экстрасистолию. Экстрасистолы могут быть при любой болезни сердца.

Пароксизмальная тахикардия – приступы эктопической наджелудочковой (предсердной, атриовентрикулярной) или желудочковой тахикардии, характеризующейся регулярным ритмом с частотой 120–240 в минуту с внезапным началом и внезапным окончанием.

Пароксизм (внезапное возникновение или усиление признаков болезни) обычно ощущается больным как приступ сильного сердцебиения с отчетливым началом и окончанием продолжительностью от нескольких секунд до нескольких дней. При этом могут наблюдаться потливость, усиление перистальтики кишечника, обильное мочеиспускание, слабость, обмороки. Причина пароксизма – различные заболевания сердца и нейроциркуляторная дистония. Он провоцируется эмоциональной и физической нагрузкой, алкоголем, курением.

Мерцание предсердий – нарушение ритма, связанное с хаотичным сокращением отдельных групп мышечных волокон предсердий, при этом предсердия не сокращаются, а желудочки сокращаются беспорядочно, аритмично. Частота желудочкового ритма около 100–150 в минуту. При лечении и нарушении атриовентрикулярной проводимости частота желудочкового ритма может уменьшаться и, соответственно, уменьшается мерцание предсердий. Мерцание предсердий может быть стойким или пароксизмальным. Причиной такого нарушения ритма являются различные заболевания сердца.

Дыхательная недостаточность – патологическое состояние, при котором органы дыхания не способны обеспечить нормальный газообмен, при этом газовый состав крови поддерживается за счет усиленной работы легких и сердца. Нарушения газообмена проявляются в гипоксемии (снижение содержания кислорода в крови) и гиперкапнии (повышение содержания углекислого газа в крови). В результате этих нарушений органы и ткани не получают нужного количества кислорода.

Различают острую и хроническую формы дыхательной недостаточности.

Острая дыхательная недостаточность (ОДН) характеризуется быстро прогрессирующими нарушениями газообмена, сопровождающимися развитием острого респираторного ацидоза.

Проявления ОДН следующие: одышка, цианоз, тахикардия, артериальная гипотензия, прогрессирующие нарушения сознания вплоть до комы. Гиперкапнии проявляются головной болью, сонливостью, судорогами, спутанностью сознания, потливостью.

Хроническая дыхательная недостаточность (ХДН) – характеризуется нарушением газообмена и развитием адаптивных механизмов (увеличение содержания гемоглобина, полицитемия), которые в какой-то степени компенсируют течение заболевания. ХДН обычно наблюдается при длительно протекающих хронических неспецифических заболеваниях легких (хронический обструктивный бронхит, эмфизема легких).

Различают ХДН I степени – одышка появляется при значительной физической нагрузке; II степени – одышка появляется при незначительной физической нагрузке; III степени – наличие одышки в состоянии покоя.

ХДН классифицируется на обструктивный и реструктивный типы.

Обструктивный тип ХДН развивается при нарушении проходимости бронхов в результате воспалительных изменений. Этот тип ХДН наблюдается при таких заболеваниях, как хронический бронхит, эмфизема легких, бронхиальная астма. Основные проявления обструктивного типа – экспираторная одышка (затрудненный выдох) и сухие свистящие хрипы на фоне измененного выдоха.

При **реструктивном типе** ХДН нарушается расправление альвеол при поступлении в них воздуха, свободно проходящего по дыхательным путям. Наблюдается этот тип ХДН при диффузных заболеваниях легочной паренхимы (множественные легочные инфильтраты, диффузный пневмосклероз). Основные проявления – инспираторная одышка (затруднен вдох), хрипы отсутствуют, снижена жизненная емкость легких.

Раздел 2. ОСНОВЫ ТЕРАТОЛОГИИ

2.1. Понятие и предмет тератологии. Классификации врожденных пороков развития (ВПР)

Понятие «тератология». Предпосылки роста показателей популяционной частоты ВПР. Понятие «врожденный порок развития» и его синонимы. Номенклатура патологических состояний в тератологии: агенезия, аплазия, атрезия, стеноз, эктопия и др. Классификация врожденных пороков развития по этиологическим факторам: наследственные, экзогенные, мультифакторные. Классификация ВПР по последовательности возникновения в организме: первичные и вторичные. Классификация ВПР по распространенности в организме: изолированные, системные, множественные. Классификация ВПР в зависимости от объекта воздействия вредных факторов: гаметопатии, бластопатии, эмбриопатии, фетопатии. Классификация ВПР по анатомо-физиологическому признаку: ВПР органов и систем, множественные пороки развития (хромосомные болезни и генные синдромы).

Тератология (от греч. *teratos* — урод, чудовище и *logos* — учение) — наука об этиологии, патогенезе и проявлениях врожденных пороков развития (ВПР).

Под термином «врожденный порок развития» (ВПР) следует понимать стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строений.

К ВПР относятся следующие нарушения развития.

1. Агенезия — полное врожденное отсутствие органа (агенезия почки).

2. Аплазия — полное врожденное отсутствие органа с наличием его сосудистой ножки. Отсутствие отдельных частей органа иногда обозначается термином, состоящим из греческого слова *oligos* (малый) и названия пораженного органа (олигогирия — отсутствие отдельных извилин мозга).

3. Врожденная гипоплазия — недоразвитие органа, которое проявляется дефицитом относительной массы или размеров органа (гипоплазия почки).

4. Врожденная гипертрофия (гиперплазия) – увеличение относительной массы (или размера) органа за счет увеличения количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток (гиперплазия больших полушарий).

5. Дисплазия – изменение массы определенного органа (например, лица, почек).

6. Макросомия (гигантизм) – увеличенная длина тела.

7. Микросомия – уменьшенная длина тела.

8. Пахи... – увеличение или утолщение органа или его частей (от греч. *pachys* – толстый; например, пахигирия – утолщение извилин мозга, пахидактилия – утолщение пальцев).

9. Гетеротопия – наличие клеток или тканей одного органа в другом или в зонах того же органа, где их быть не должно (островки хряща бронхов в легких).

10. Гетероплазия – развитие какой-либо ткани в несвойственном для нее месте с замещением ею нормальной ткани.

11. Эктопия – смещение органа, расположение его в необычном месте (расположение почки в тазовой области, сердца – вне грудной клетки).

12. Поли... – удвоение или увеличение числа органов или его частей. Название некоторых ВПР, определяющих наличие дополнительных органов, начинаются с приставки «поли» (от греч. *polys* – много), например, полигирия, полидактилия.

13. Атрезия – полное отсутствие канала или заращение естественного отверстия.

14. Стеноз – сужение канала или отверстия (стеноз устья аорты).

15. Неразделение (слияние) органов или двух симметрично или асимметрично развитых однояйцевых близнецов обозначают термином «паги» (от греч. *pogos* – прикрепленный) – неразделившиеся двойни; для их дифференцирования добавляют термин, обозначающий место их прикрепления (торакопаги – близнецы, соединенные в области грудной клетки).

16. Название ВПР, определяющих неразделение конечностей или их частей, начинаются с греческих приставок *syn*, *sym* (вместе), например, синдактилия означает неразделение пальцев.

17. Персистирование – замедленное обратное развитие органа, в норме подвергающегося атрофии.

18. Дизрафия – незаращение какой-либо анатомической структуры.

19. Нарушение лобуляции – увеличение или уменьшение долей легкого, головного мозга или печени.

20. Инверсия – обратное (зеркальное) расположение органов.

21. Крипторхизм – отсутствие в мошонке одного или обоих яичек, обусловленное задержкой их внутриутробного перемещения.

22. Образование врожденных ложных водянок (гидроцефалия, гидронефроз).

Классификация ВПР, в основу которой положена зависимость от объекта и времени воздействия вредных факторов

По этому принципу ВПР разделены на пороки, возникающие в результате гаметопатий, бластопатий, эмбриопатий и фетопатий.

Гаметопатии – это воздействия на половые клетки (гаметы), которые сопровождаются нарушениями наследственных структур.

Бластопатии (бластозы) – это поражение бластулы, то есть зародыша в первые 15 суток после оплодотворения яйцеклетки.

Эмбриопатии (эмбриозы) – это ВПР, возникающие в результате повреждения эмбриона, то есть в период от 16-го дня до конца восьмой недели (в течение 44 суток после оплодотворения).

Фетопатии – это повреждение плода в период от девятой недели до окончания родов.

Классификация ВПР по анатомо-физиологическому признаку

ВПР органов и систем

1. Пороки ЦНС и органов чувств.
2. Пороки лица и шеи.
3. Пороки сердечно-сосудистой системы.
4. Пороки дыхательной системы.
5. Пороки органов пищеварения.
6. Пороки костно-мышечной системы.
7. Пороки мочевыделительной системы.
8. Пороки развития половых органов.
9. Пороки эндокринных желез.

10. Пороки кожи и ее придатков.
11. Пороки последа.
12. Прочие пороки (эндокринных желез, сращивание двойни).

Множественные ВПР

1. Хромосомные синдромы.
2. Генные синдромы.
3. Синдромы, обусловленные экзогенными факторами.
4. Синдромы неустановленной этиологии.
5. Неуточненные множественные пороки.

2.2. Этиология и патогенез врожденных пороков развития. Методы исследования в тератологии

Эндогенные причины врожденных заболеваний: «перезревание» половых клеток, возраст родителей, мутации хромосом, эндокринные заболевания матери и метаболические деформации. Экзогенные причины: физические факторы (радиационные и механические воздействия), химические факторы (неполноценное питание матери, гипоксия плода, лекарственные и химические вещества), биологические факторы (вирусы, микоплазмозы и протозойные инфекции). Патогенез врожденных пороков развития. Основные закономерности, характерные для патологии внутриутробного развития. Этапы индивидуального развития. «Критические периоды» внутриутробного развития. Тератогенные терминационные периоды. Клинические методы исследования: анамнез, осмотр, дерматоглифика. Морфологические методы исследования: патологоанатомический, эмбриологический, операционный, биопсийный. Генетические методы: генеалогический, цитогенетический, близнецовый и популяционно-статистический.

Мутации являются одной из самых частых причин ВПР и бывают как спонтанными, так и естественными.

Мутации могут происходить под воздействием ионизирующей радиации, химических веществ и вирусов. Мутации происходят на трех уровнях организации наследственных структур – генном, хромосомном, геномном.

1. Генные мутации – изменения структуры отдельных генов.

В результате генных мутаций развиваются мономутантные пороки развития (17–20%). Вследствие генных мутаций чаще образуются ВПР наследственного характера.

2. Хромосомные мутации – это все виды изменений структуры хромосом.

3. Геномные мутации – изменения количества хромосом. Например, трисомии – увеличение на одну хромосому; моносомии – отсутствие одной хромосомы.

Хромосомные и геномные мутации часто приводят к самопроизвольным абортam или хромосомным болезням (10–12%).

Чаще всего тератогенным эффектом обладают сахарный диабет, эндемический кретинизм, фенилкетонурия, некоторые опухоли и ряд других заболеваний. Например, сахарный диабет (6% случаев) может вызывать такие заболевания, как диабетическая фетопатия и диабетическая эмбриопатия, проявляющиеся комплексом ВПР, из которых 37% приходится на опорно-двигательный аппарат (ОДА), 24% – на сердечно-сосудистую систему (ССС), 14% – на центральную нервную систему (ЦНС).

«Перезревание» половых клеток. Это комплекс изменений в яйцеклетках и сперматозоидах, произошедших от момента их полного созревания до момента образования зиготы. В основе «перезревания» лежат процессы, ведущие к десинхронизации процессов овуляции и оплодотворения. Увеличение времени от момента овуляции до слияния спермия с яйцом приводит к снижению способности яйцеклетки к оплодотворению, увеличению количества абортov и плодов с ВПР. Задержка овуляции или оплодотворения у женщины приводит к нарушению развития зародыша.

Перезревание сперматозоидов происходит в половых путях женщины. Это может быть результатом их недостаточной подвижности. В таких случаях, если половое сношение произошло за 1–2 дня до овуляции, в сперматозоидах возникают неблагоприятные изменения.

Перезревание яйцеклетки может происходить уже внутри фолликула в результате недостаточности гипофизарных гонадотропных гормонов.

Возраст родителей. Репродуктивной функции организма присущи общебиологические законы – развитие, зрелость, увядание.

Следовательно, как в период становления, так и в период увядания репродуктивной функции родителей наблюдается довольно частое рождение неполноценного потомства.

ВПР опорно-двигательного аппарата и дыхательной системы чаще встречаются у потомства от юных матерей. Дети с ВПР центральной нервной системы и множественными пороками развития (трисомии по 13, 18, 21 хромосомам) чаще рождаются у матерей старше 35 лет. Проявления разнообразных мутаций зависит и от возраста отца (расщепление губы и неба, нарушение формирования соединительной ткани).

Старение половых клеток влияет на увеличение частоты мутаций, так как у людей старше 30–35 лет снижается активность различных ферментов, увеличивается повреждаемость яйцеклеток, снижается резистентность. Также необходимо отметить, что гормональные расстройства чаще наблюдаются у людей в возрасте старше 35 лет.

К **экзогенным (тератогенным)** факторам относятся лишь те, которые нарушают эмбриональное развитие, воздействуя в течение беременности. Тератогенные факторы подразделяются на физические, химические и биологические.

Различаются следующие **физические** факторы:

- радиационные воздействия, тератогенный эффект которых может быть получен воздействием любого вида ионизирующих излучений (рентгеновские лучи, γ -лучи);
- механические воздействия, к которым могут относиться амниотические сращения (сращения плодовой поверхности последа с поверхностью плода, приводящие к перетяжкам на коже, гипоплазии, атрофии), маловодие и крупные миомы матки, которые приводят к чрезмерному давлению матки на развивающийся плод;
- термические воздействия (например, повышение температуры тела беременной).

Химические факторы:

- лекарственные вещества, к которым относятся транквилизаторы, противосудорожные препараты, антикоагулянты, противоопухолевые препараты, гормональные препараты (стероиды), избыток или недостаток витаминов;
- химические вещества, применяемые в быту и промышленности. К химическим тератогенным веществам можно отнести табак, алкоголь, бензин, бензол, формальдегид, окиси азота, ядохимикаты, свинец, пары ртути;
- гипоксии различного генеза. К этой группе можно отнести заболевания, которые приводят к кислородному голоданию плода;
- неполноценное питание, недостаток цинка, магния, меди, которые могут возникать вследствие безмясной диеты, приема некоторых лекарств, хронических колитов.

Биологические факторы:

- вирусы краснухи, кори, оспы, герпеса, гепатита, туберкулеза, цитомегалии, вирус иммунодефицита;
- микроплазмы;
- протозойные инфекции (токсоплазмоз, малярия).

В тератологии человека применяются следующие методы.

Клинические методы:

- 1) анамнез (опрос), при котором особое внимание обращается на наличие сходных пороков у родителей и более дальних предков, проводится тщательный опрос матери о протекании беременности (болезни, травмы, прием алкоголя, лекарств);
- 2) внешний осмотр, на основании которого анализируются разрез глазных щелей, размер ресниц, форма спинки носа, ноздрей, губ, ушных раковин, форма черепа, расстояние между сосками, положение пальцев, кистей, рост, умственное и психическое здоровье;
- 3) дерматоглифика (анализ комплекса кожных узоров, расположенных на ладонях, подошвах и сгибательной поверхности пальцев).

Морфологические методы:

- 1) патологоанатомический;
- 2) эмбриологический;
- 3) операционный;
- 4) биопсийный (биопсия – прижизненное взятие ткани с диагностической целью).

К классическим методам **генетического** исследования относятся:

1) генеалогический (анализ родословных) — наиболее универсальный метод составления и изучения родословных, который может помочь при установке типа наследования ВПР. Родословная должна охватывать не менее четырех поколений;

2) цитогенетический, в основе которого лежит определение хромосомного набора ребенка или плода с ВПР или его родителей. В этих целях исследуются клетки разных тканей;

3) популяционно-статистический, предполагающий установление частоты тех или иных ПР в определенной географической зоне;

4) близнецовый — этот метод основывается на изучении внутривариантного различия близнецов и имеет первостепенное значение для понимания относительной роли наследственности и среды в образовании различных признаков и аномалий.

Комплекс этих методов необходим как для диагностики порока, так и для определения типа его наследования и величины генетического риска.

2.3. Врожденные пороки развития органов и систем организма. Аномалии развития у зародышей

Эмбриогенез центральной нервной системы (ЦНС). Этиопатогенез врожденных пороков развития ЦНС. Микроцефалия, макроцефалия, пахигирия, гидроцефалия и др.

Эмбриогенез сердечно-сосудистой системы. Этиология и клиническая картина ВПР сердечно-сосудистой системы. Акардия, эктопия, микро- и макрокардии, транспозиции сосудов. Тетрада Фалло.

Эмбриогенез и пороки развития органов пищеварения: атрезии, стенозы, удвоения, агенезии, грыжи и др.

Эмбриогенез и пороки развития органов дыхания: эмфизема легких, пороки органов дыхания, диафрагмальные грыжи, кисты, стенозы.

Эмбриогенез и пороки развития мочеполовой системы: крипторхизм, гермафродитизм, сращения почек, эктопии и др.

Эмбриогенез и пороки развития опорно-двигательного аппарата. Изолированные и системные пороки развития скелета и мышечной системы (остеохондродисплазии, мраморная болезнь, пороки разви-

тия позвоночника и грудной клетки: воронкообразная грудь, килевидная или плоская грудная клетка; аномалии нижних и верхних конечностей: конская стопа, пяточная стопа, косолапость, врожденный вывих бедра и др.).

ВПП лица и шеи. ВПП кожи и ее придатков (ихтиоз, кератодермии, опухолевидные образования кожи). ВПП эндокринных желез. Неразделенные двойни. ВПП последа (маловодие, многоводие, грыжи пупочного канатика).

Пороки развития и хромосомные aberrации у зародышей часто приводят их к гибели и спонтанному прерыванию беременности в первые 28 недель внутриутробного развития. От общего числа зачатий гибелью зародыша завершается до 60–70%, а из эмбрионов, имеющих аномальный кариотип, 90% подвергаются отбору на ранних стадиях беременности.

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) рекомендовала выделять три периода гибели зародышей: ранний (до 20 недель), средний (20–28 недель), поздний (от 28 недель).

Врожденные пороки развития лица и шеи

Формирование лица начинается на ранних стадиях эмбриогенеза (2–3 недели) и происходит в результате взаимодействия многих структур: жаберных дуг, нейрокраниальной части головы, передней части вторичной кишки.

Наиболее распространены следующие ВПП лица:

1) расщелина верхней губы («заячья губа») – незаращение, щель в мягких тканях губы;

2) расщелина нёба («волчья пасть») бывает полной (в мягком и твердом нёбе), частичной (только в мягком или только в твердом нёбе), срединной, одно- и двусторонней, сквозной или подслизистой;

3) сквозная расщелина верхней губы и нёба – щель губы, нёба и альвеолярного отростка;

4) двойная губа – складка слизистой оболочки, которая располагается параллельно красной кайме верхней губы;

5) косая расщелина лица – это боковая расщелина лица, чаще односторонняя, которая может быть либо носоглазной, либо ротоглазной формы;

- 6) макростомия (большой рот) и микростомия (малый рот) – это чрезмерно увеличенная или уменьшенная ротовая щель;
- 7) свищи нижней губы представляют собой протоки добавочных слизистых желез;
- 8) уздечка верхней губы – низкое прикрепление уздечки верхней губы, достигающей основания центральных резцов;
- 9) двойной рот; этот порок проявляется добавочной ротовой щелью и встречается довольно редко;
- 10) добавочный нос, или хоботок, представляет собой вырост в виде трубки, располагающейся у корня носа;
- 11) врожденное отсутствие половины носа – это аплазия крыла и боковой поверхности носа в пределах хрящевой части, при этом сохранившаяся часть носа гипоплазирована;
- 12) колобома крыльев носа – поперечная, неглубокая одно- или двусторонняя щель свободного края крыла носа;
- 13) искривление носовой перегородки;
- 14) гипотелоризм и гипертелоризм – это уменьшенное или увеличенное расстояние между внутренними краями глазниц;
- 15) прогнатия верхняя – чрезмерное выступление верхней челюсти с сильным наклоном вперед передних зубов;
- 16) прогнатия нижняя характеризуется массивным подбородком, чрезмерным развитием нижней челюсти;
- 17) микрогнатия – недоразвитие верхней или нижней челюсти;
- 18) агнатия – аплазия нижней челюсти;
- 19) аглоссия, микроглоссия или макроглоссия – это отсутствие, чрезмерное уменьшение или чрезмерное увеличение языка;
- 20) добавочный язык – наличие у корня языка добавочного слизисто-мышечного выступа;
- 21) уздечка языка – прикрепление уздечки в области кончика языка или ее укорочение, приводящее к ограничению подвижности языка, что затрудняет сосательные движения у грудных детей;
- 22) пороки зубов, которые можно разделить на четыре основные группы: аномалии числа, размеров и формы; нарушения структуры зубов; аномалии положения; нарушения сроков прорезывания и роста.

Нарушения развития лица могут формировать ряд аномаладов, входящих во многие синдромы множественных пороков нехромосомной этиологии и практически во все хромосомные болезни, которые обусловлены изменениями в системе аутосом. Аномалад – это комплекс пороков, вызванный одной ошибкой морфогенеза (одним первичным пороком).

Аномалад 1-й жаберной дуги характеризуется такими постоянными признаками: одностороннее недоразвитие лицевых тканей (нижняя и верхняя челюсти, скуловая кость, косой прикус), недоразвитие мягких тканей лица (жевательные мышцы, большие слюнные железы), макростомия.

У аномалада 1-й и 2-й жаберных дуг основные признаки те же, что и при аномаладе 1-й жаберной дуги, то есть односторонняя гипоплазия мягких тканей и костей, формирующихся из 1-й жаберной дуги. Однако в таких случаях ушная раковина и наружный слуховой проход практически отсутствуют.

Врожденные пороки развития ЦНС

Эти ВПР по частоте занимают первое место среди других ПР и встречаются в 30% случаев среди всех ВПР.

Наиболее частые причины этих пороков – экзогенные факторы (вирус краснухи, ВИЧ, вирусы герпеса, вирус цитомегалии, вирус Коксаки, алкоголь, лучевая энергия, гипоксия) и эндогенные факторы (генные мутации). ВПР ЦНС головного мозга характеризуется чрезвычайным полиморфизмом неврологических симптомов, характер которых зависит от локализации и степени поражения ЦНС.

Клиническая картина чаще представлена парезами, параличами, мозжечковыми нарушениями, судорогами, а также олигофренией разной степени.

К основным наиболее тяжелым видам ВПР ЦНС относятся следующие:

- 1) анэнцефалия – отсутствие большого мозга и мягких тканей, костей свода черепа;
- 2) микроцефалия – уменьшение массы и размеров головного мозга;
- 3) макроцефалия (мегацефалия) – увеличение массы и размеров головного мозга, которое сопровождается нарушением расположения извилин. Часто сопровождается олигофренией;

- 4) микрогирия и полигирия – увеличение числа мозговых извилин при уменьшении их величины;
- 5) пахигирия – утолщение и уплотнение основных извилин мозга;
- 6) врожденная гидроцефалия – чрезмерное накопление в вентрикулярном или подпаутинном пространстве спинно-мозговой жидкости, которое сопровождается атрофией мозгового вещества;
- 7) грыжи головного и спинного мозга – выпячивание вещества мозга и его оболочек через дефекты костей черепа, их швов и позвоночного канала;
- 8) амиелия – полное отсутствие спинного мозга;
- 9) аплазия, гипоплазия мозжечка;
- 10) кистозное расщепление позвоночника.

Врожденные пороки развития органов чувств

Возможны такие ВПР глаз:

- 1) анофтальмия – отсутствие глазных яблок;
- 2) диклопия – единый или удвоенный глаз в одной орбите;
- 3) колобома – очаговое отсутствие той или иной оболочки глаза;
- 4) микрофтальмия и мегалофтальмия – уменьшение или увеличение размеров глазного яблока;
- 5) миопия – удлинение глазного яблока, в результате чего изображение падает впереди сетчатки (близорукость);
- 6) гиперметропия – укорочение глазного яблока (дальнозоркость).

ВПР органа слуха. Среди врожденных аномалий органа слуха встречаются малая и большая величина ушной раковины, добавочные ушные раковины, отсутствие ушных раковин. Возможны такие ПР, как заращение наружного слухового прохода в области наружного уха, околоушные папилломы, предушные фистулы, свищи.

ВПР органов осязания

Все эти ПР можно подразделить на несколько подгрупп.

1. Нарушения роста волос:

- атрихоз – полное отсутствие волос;
- гипертрихоз – избыток волос;
- аномалии строения волос – истончение, перекручивание вокруг продольной оси, вздутие волос.

2. Нарушение пигментации:

- альбинизм – отсутствие или значительное снижение содержания меланина в коже, волосах и радужной оболочке глаза;
- меланизм – умеренная гиперпигментация, которая усиливается с возрастом.

3. Нарушение кератинизации:

- ихтиозы – группа поражений кожи, различная по клинике и прогнозу;
- пахионихия – поражение ногтевых пластин: ногти становятся плотными, мутными;
- кератодермия – эритематозные очаги шелушения кожи;
- гиперкератоз – пузыри и крупнопластинчатое отслоение эпидермиса на участках кожи.

4. Диспластические заболевания – это группа болезней, которая характеризуется отсутствием потоотделения, гипотрихозом, истончением кожи, нарушением роста, эпидермиса и придатков кожи и сопровождается отсутствием зубов.

5. Аномалии соединительной ткани:

- гиперэластичная кожа – повышение эластичности, подвижности, ранимости кожи;
- вялая кожа – свисание дряблой кожи в виде крупных мешковидных складок.

6. Опухолевидные образования кожи:

- невус (родинка или гладкий невус) – ограниченный дефект развития кожи и пограничной с ней слизистой оболочки;
- бородавчатый невус – возвышающееся над кожей пигментированное образование с шероховатой сосочковой поверхностью с грубыми темными волосами;
- папиллома кожи – это доброкачественное разрастание эпидермиса, чаще в местах сращения эмбриональных структур.

7. Другие пороки кожи:

- кисты – внутрикожные и подкожные опухоли круглой или овальной формы разной консистенции;
- полимастия – избыточное количество молочных желез.

Врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы

По частоте ВПР ССС занимают второе место после ВПР ЦНС. ПР сердца и крупных сосудов встречаются в 6–10 случаях на 1000 новорожденных.

Сердце бывает резко увеличено или уменьшено (макрокардия и микрокардия), в редких случаях оно может отсутствовать (акардия). Может наблюдаться эктопия, то есть расположение его вне грудной клетки. Встречается правостороннее положение сердца в грудной полости (декстрофия). Среди ВПР с нарушением деления полостей сердца наиболее распространены дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок.

Среди ВПР с нарушением деления артериального ствола надо отметить такие, как двойная дуга аорты, сужение перешейка аорты (коарктация) вплоть до его атрезии, полная транспозиция легочной артерии и аорты, стеноз и атрезия легочной артерии или аорты, а также незаращение артериального (баталлова) протока. Довольно распространены комбинированные ВПР, то есть сочетание нескольких пороков, основными общими признаками которых являются:

- ток крови справа налево;
- снижение кровотока в малом круге кровообращения;
- гипоксия;
- цианоз.

К этим ВПР относятся:

1) триада Фалло, которая характеризуется сочетанием трех признаков, а именно: дефекта межпредсердной перегородки, клапанного стеноза легочной артерии и гипертрофии правого желудочка;

2) тетрада Фалло – это сочетание стеноза легочного ствола, высокого дефекта межжелудочковой перегородки, правосмещенного устья аорты, «сядущего» над дефектом, и, как следствие всего этого, гипертрофии правого желудочка;

3) пентада Фалло – это сочетание тетрады Фалло с межпредсердным дефектом.

Врожденные пороки развития органов пищеварения

В основном ПР органов пищеварения представлены атрезиями и стенозами пищеварительного тракта, которые чаще наблюдаются

ся в пищеводе, двенадцатиперстной кишке, проксимальном отделе тощей кишки, дистальном отделе подвздошной кишки, в области прямой кишки и анального отверстия.

Возможно также удвоение отдельных участков кишечника, чаще слизистой оболочки (при этом мышечная оболочка бывает общей).

Этот ПР может вызвать такие осложнения, как кровотечения, воспаления, некрозы.

Самым частым ПР желудка является гипертрофический пилоростеноз, который проявляется гипертрофией пилорического отдела желудка с сужением его просвета. Клинически этот ПР проявляется упорной рвотой вплоть до развития комы от потери жидкости.

К порокам пищеварительного тракта, связанным с сохранением некоторых эмбриональных структур, относятся грыжа пупка, кисты и свищи.

К ВПР печени и желчных путей относятся:

- атрезия и стеноз внепеченочных желчных протоков в одном или во всех трех протоках;
- агенезия и гипоплазия внутрипеченочных желчных протоков, то есть снижение числа или полное отсутствие желчных протоков чаще вследствие вируса гепатита;
- врожденная гиперплазия внутрипеченочных желчных протоков;
- поликистоз печени – это множественные кисты разных размеров.

Врожденные пороки развития почек, мочевыводящих путей и половых органов

К ВПР **почек** относятся:

- агенезия – отсутствие одной или обеих почек;
- гипоплазия – уменьшение массы и объема почки или обеих почек;
- дисплазия – гипоплазия с одновременным наличием в почках эмбриональных тканей;
- крупнокистозные почки – это двустороннее значительное увеличение почек с образованием в их корковом слое большого числа крупных кист;

- мелкокистозные почки – это двустороннее значительное увеличение почек с образованием мелких кист;
- сращения почек;
- дистопия почек наблюдается тогда, когда почка не на своем обычном месте.

Среди ВПР мочевыводящих путей можно выделить удвоение лоханок и мочеточников, агенезию, атрезию или стеноз мочеточников, эктопию их устьев. Возможны атрезия или стеноз уретры.

Наиболее часто встречаются такие ПР **половых органов**:

- крипторхизм – это аномалии расположения яичек, при которых оба яичка или одно не опускаются в мошонку, а задерживаются в брюшной полости или в паховом канале;
- гипоплазия или атрезия яичка;
- атрезия шейки матки и влагалища;
- удвоение матки и влагалища;
- гермафродитизм – одновременное наличие признаков обоего пола у одного лица.

Врожденные пороки развития органов дыхания

К ним относятся такие ПР, как аплазия и гиперплазия бронхов и легких, врожденные кисты бронхов и легких, врожденная эмфизема, врожденные пороки легких, врожденные диафрагмальные грыжи.

Врожденные пороки развития опорно-двигательного аппарата (ОДА)

Их можно подразделить на заболевания костей и заболевания мышечной системы.

Заболевания костей, в свою очередь, делятся на системные и изолированные пороки скелета. К *системным* порокам скелета относятся:

- 1) остеохондродисплазии – группа ВПР, характеризующаяся значительным укорочением и утолщением конечностей;
- 2) несовершенный остеогенез (несовершенное костеобразование) – заболевание, которое характеризуется патологической врожденной ломкостью костей в сочетании с другими аномалиями;
- 3) врожденная мраморная болезнь – выраженный остеосклероз с одновременным нарушением развития кроветворной ткани.

К *изолированным* порокам скелета относятся:

1) ВПР и аномалии развития позвоночника и плоских костей:

- увеличение числа позвонков;
- кифоз (искривление позвоночника выпуклостью кзади);
- гиперлордоз (искривление позвоночника выпуклостью кпереди);
- плоская спина – уплощение физиологических изгибов позвоночника;
- сколиоз – боковое искривление позвоночника;

2) аномалии лопатки, ребер, ключицы, грудины, грудной клетки, костей таза, например: крыловидная лопатка; воронкообразная грудь; плоская грудная клетка; килевидная грудная клетка; инфантильный таз; глубокая вертлужная впадина;

3) к ВПР верхних и нижних конечностей относятся:

- врожденный вывих бедра;
- дисплазия всех компонентов тазобедренных суставов;
- косолапость;
- пяточная стопа;
- конская стопа;
- артрогриппоз;

4) редуцированные пороки – это ПР, в основе которых находится остановка формирования частей скелета, например:

- полное отсутствие конечностей;
- коротколапость;
- сращение нижних конечностей и др.;

5) к аномалиям и порокам развития мышц относятся:

- аплазия полная или частичная;
- дополнительные мышцы или их сухожилия;
- оссифицирующий миозит (замещение мышц и сухожилий костной тканью).

Заболевания **мышечной системы** также можно разделить на системные и изолированные.

К системным порокам мышечной системы можно отнести болезнь Оппенгейма, которая может характеризоваться гипоплазией поперечнополосатых мышц, что приводит к гипоплазии дыхательных мышц, а следовательно, к пневмонии.

К изолированным порокам мышечной системы относятся врожденная мышечная кривошея, врожденные диафрагмальные грыжи.

2.4. Хромосомные болезни и генные синдромы

Геномные мутации и «хромосомные aberrации». Синдром трисомий или увеличение числа неполовых аутосом — наиболее частая форма хромосомной патологии (болезнь Дауна, синдром Патау, синдром Эдвардса, синдромы триплодий). Синдромы частичных трисомий или моносомий, в основе которых лежит изменение структуры неполовых хромосом: синдромы Вольфа — Хирихорна, «кошачьего крика», синдром Орбели. Аномалии половых хромосом, связанные с увеличением их числа (синдром Клайнфельтера) или, наоборот, с уменьшением их числа (синдром Шерешевского — Тернера).

Генные синдромы, наследуемые по аутосомно-рецессивному или аутосомно-доминантному типам. Синдромы с X-сцепленным рецессивным наследованием. Синдромы с неустановленным типом наследования.

Хромосомные болезни — это группа заболеваний, которые вызваны либо нарушениями числа хромосом, либо структурными изменениями той или иной хромосомы.

Хромосомные болезни отличаются от других наследственных болезней человека тем, что они, за редким исключением, не следуют общим генетическим закономерностям передачи заболеваний потомству и в большинстве случаев ограничиваются распространением только в пределах одного поколения.

Хромосомные болезни развиваются вследствие того, что изменение количества какой-то части генетической информации в сторону ее избытка или недостатка расстраивает ход нормальной реализации генетической программы развития.

Почти все хромосомные болезни (за исключением нескольких гоносомных синдромов) проявляются множественными ВПР в виде сложных синдромов с нарушением развития и функций ряда органов и систем.

В клинической картине хромосомных болезней много общего. Задержка общего физического и психического развития, черепно-лицевые деформации и аномалии других частей скелета, пороки сердечно-сосудистой, мочеполовой, нервной и других систем, разнообразные отклонения в биохимическом, гормональном и иммунологическом статусе организма являются признаками проявления различных хромосомных болезней.

Аномалии неполовых аутосом

1. Числовые аномалии неполовых аутосом с увеличением или уменьшением их числа. Синдром трисомий – проявление дополнительной хромосомы в одной из хромосомных пар. Трисомии возможны по любой паре аутосом, но наиболее часто наблюдаются такие пороки развития, как болезнь Дауна, синдром Патау, синдром Эдвардса, трисомии по 8, 9, 20-й парам хромосом.

Болезнь Дауна (монголоидная идиотия) – это развитие организма в связи с наличием лишней 21-й хромосомы. Клинические симптомы хорошо известны: выраженная задержка умственного и физического развития, недоразвитие полушарий головного мозга; косой разрез глаз, западающая спинка носа, высокое нёбо, низкое расположение маленьких ушных раковин, избыток кожи на шее, выраженная гипотония мышц, разболтанность в суставах, дисплазия таза, поперечная линия ладони («обезьянья линия»), деформация грудины, ВПР сердца и магистральных сосудов, ВПР органов пищеварения и мочеполовой системы. Психологическая характеристика: послушны, легко вступают в контакт, внушаемы, любят подражать, резко нарушено абстрактное мышление, отсутствуют эстетические чувства; с возрастом недостаток интеллекта становится более выраженным.

Синдром Патау – трисомия по 13–15-й парам хромосом. Проявления болезни следующие: общая гипоплазия, окружность черепа уменьшена, наблюдаются аномалии черепа и лица (низкий скошенный лоб, узкие глазные щели, расщелины верхней губы и нёба, широкое основание носа, низкое расположение и деформация ушных раковин), полидактилия, помутнение роговицы, колобома, микрофтальмия, микроцефалия, ВПР сердца, органов пищеварения и мочеполовой системы. Дети чаще нежизнеспособны: большинство умирает в первые дни жизни.

Синдромом Эдвардса (18-я пара) преимущественно поражаются лица женского пола. Дети при рождении очень маленького веса, слабые, медленно развиваются психически и физически. Для них характерны скошенный подбородок, маленький рот, затрудняющий прием пищи, слабо развитые челюсти, деформированные низко сидящие уши, маленький выдающийся затылок, деформация стоп, короткая грудьна.

2. *Структурные аномалии неполовых аутосом (аномалии с изменением их структуры)*. Это так называемые частичные трисомии и моносомии, то есть аномалии отдельных частей хромосом. Эти синдромы выявляются значительно реже, наиболее распространенный из них **синдром «кошачьего крика»**. При этом синдроме обнаруживается укорочение короткого плеча 5-й хромосомы. Поскольку необычный плач – наиболее выразительный признак данного заболевания, синдром стали называть синдромом «кошачьего крика».

Аномалии половых хромосом у мужчин

Синдром Клайнфельтера (трисомия типа XXY) – наиболее частая форма гоносомной патологии у мужчин – одна из форм первичного мужского гипогонадизма. Новорожденные с этим синдромом не отличаются от здоровых сверстников.

Основные клинические признаки обнаруживаются в пубертатном периоде: чаще это астеническое или евнухоидное телосложение с длинными ногами, узкими плечами и узким тазом, отложением жира на бедрах, груди, нижней части живота, олигофрения легкой степени.

Вариант этого синдрома – это трисомия 48, $XXYY$, которая характеризуется большей степенью интеллектуального дефекта, высоким ростом, усиленным лордозом, клинодактилией, гиперплазией полового члена, крипторхизмом. Все эти признаки обеспечиваются добавочной 7-хромосомой.

Наличие кариотипа 49, $XXXXY$, ведет к комплексу еще более выраженных изменений: наблюдаются гипертрофия, задержка роста, дисплазия лица, косоглазие, близорукость, плоскостопие, ВПР сосудов, глубокая олигофрения.

Аномалии половых хромосом у женщин

Наиболее частый вариант полисомии XU женщин – трисомия X – обычно не сопровождается ВПР. Избыток хромосомы не проявляет своего патологического эффекта, но дальнейшее накопление X -хромосомы ведет к серьезным аномалиям.

При тетрасомии X -48, $XXXX$, отмечаются значительная умственная отсталость, эпилептические припадки, эмоциональная неустойчивость, высокий рост, близорукость, нарушение полового развития.

Дальнейшее накопление X-хромосом ведет к еще более выраженным дефектам. Пентасомия X-49, XXXXX, характеризуется глубокой олигофренией, монголоидным разрезом глаз, короткой шеей, ВПР сердца, аменореей и недоразвитием вторичных половых признаков.

Уменьшение числа половых хромосом у женщин характеризуется присутствием в зиготе только X-хромосомы (моносомия половой хромосомы 45, XO). Это **синдром Шерешевского – Тернера**, при котором картина заболевания проявляется еще до рождения нарушениями внутриутробного развития ряда органов и тканей, вследствие чего дети рождаются с некоторыми аномалиями.

Для этого синдрома характерны низкорослость, диспропорции тела с укорочением нижних конечностей и преобладанием верхней части туловища с наличием широких плеч и узкого таза, короткая шея и широкая кожная складка на ней, лимфоотек кистей и стоп, многочисленные пигментные пятна на коже, ВПР ССС и мочеполовой системы.

Основными же признаками данного синдрома являются: наличие женских половых признаков при отсутствии яичников, половой инфантилизм, недоразвитость сосков, аменорея, эстрогенная недостаточность, отсутствие железистой ткани молочных желез и отсутствие оволосения на лобке.

Генные синдромы

Генным синдромам свойственны три типа наследования: аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный и сцепленный с X-хромосомой.

Аутосомно-рецессивное наследование имеет следующие отличительные черты:

- 1) от здоровых родителей рождаются больные дети;
- 2) от больных родителей рождаются здоровые дети;
- 3) в родословной отмечается более высокий процент кровнородственных браков;
- 4) одинаково часто болеют и мужчины, и женщины;
- 5) болеют в основном сибсы (братья и сестры), а не родители – дети, как при доминантном типе наследования.

Примерами могут служить следующие заболевания.

1. Синдром Шинцеля. Клинические проявления: глубокая задержка психомоторного развития, макроцефалия, выступающий лоб, агенезия мозолистого тела, полидактилия, расщелины губы и нёба, паховые или пупочные грыжи, судорожные припадки, задержка роста.

2. Гидролетальный синдром. Поражаются и мальчики, и девочки, рождающиеся недоношенными. Характерные признаки: гидроцефалия, полидактилия, ВПР сердечно-сосудистой системы и органов дыхания. Прогноз неблагоприятный – почти все младенцы умирают.

3. Синдром Марделя – Уокера – сочетание умственной отсталости (психомоторные отклонения, особенно страдает речь), контрактур суставов, арахнодактилии и характерного лица (амимичное лицо, высокое нёбо, расщелины нёба, низко расположенные ушные раковины). Жизненный прогноз сравнительно благоприятный. Говорить чаще начинают после 6–7 лет.

4. Синдром множественных птеригиумов. Птеригиум – кожно-мышечная складка, перекидывающаяся через сочленяющиеся суставы и нарушающая их функции (могут быть изолированными и множественными или сочетаться с ВПР других органов и систем). Жизненный прогноз благоприятный, так как нет ВПР внутренних органов.

Родословная при **аутосомно-доминантном типе наследования** имеет следующие характерные признаки:

- 1) больной член семьи обычно имеет больного родителя;
- 2) заболевание передается из поколения в поколение;
- 3) у здоровых родителей дети будут здоровы;
- 4) заболеть могут представители обоего пола;
- 5) вероятность рождения больного ребенка, если болен один из родителей, равна 50%.

В этой группе наиболее распространены следующие синдромы.

1. Синдром *BOR*. Аббревиатура *BOR* состоит из первых букв латинских названий основных систем, пораженных при данном синдроме: *branchio* – жабры, *oto* – ухо, *renal* – почки. Характерные признаки:

- аномалии ушных раковин: вислоухость, нарушение развития косточек, нарушение слуха вплоть до глухоты;
- жаберные (шейные) фистулы, которые локализуются в нижней трети по внутренней поверхности грудино-ключично-сосцевидной мышцы;
- пороки почек: расширение чашечек, гипоплазия или аплазия почек.

2. Синдром Таунса – Бронкса. Характерные признаки:

- ПР прямой кишки (атрезия и стеноз);
- аномалии строения ушных раковин и глухота;
- аномалии кистей и стоп (полидактилии, слияния);
- ПР почек и мочеточников.

Жизненный прогноз неблагоприятный.

3. Трихоринофаланговый синдром. Это комплекс ПР с преимущественным поражением волос, носа и фаланг пальцев. Характерные признаки:

- редкие, тонкие, медленно растущие волосы на голове, чаще светлые (к 12–16 годам – полное облысение), аномалии бровей; необычно крупный нос с широкой перегородкой между ноздрями («грушевидный» нос);
- пальцы укорочены, искривлены в сторону мизинца.

Генные синдромы с X-сцепленным типом наследования. Мутантные гены, локализованные в X-хромосоме, могут наследоваться и по доминантному, и по рецессивному типам.

Генные синдромы с X-сцепленным рецессивным типом чаще наблюдаются у мальчиков. Мутантный ген передает мать, которая не является больной, но нередко у нее отмечается некоторое снижение интеллекта, оценивающееся как пограничная умственная отсталость. Девочки могут быть поражены тогда, когда отец болен, а мать является носительницей мутантного гена.

Наиболее характерные синдромы данной группы следующие.

1. Синдром макросомии – полидактилии. Клинические проявления: макросомия, грубые черты лица, ВПР сердца, полидактилии, поликистоз почек, олигофрения.

2. Синдром олигофрении с маркерной ЛГ-хромосомой. Умственная отсталость может быть умеренной или выраженной; боль-

шинство пораженных социально адаптированы, могут выполнять несложную физическую работу, они чаще контактны и доброжелательны. Строение лица удлинненное, лоб деформирован, средняя часть лица гипоплазирована, щеки выступают и увеличены, подбородок выступает, губы толстые, ушные раковины увеличены. Отмечается повышенная гибкость суставов пальцев, плоскостопие. С наступлением половой зрелости размеры яичек существенно увеличиваются; половая активность минимальна.

Главной особенностью X-сцепленного доминантного типа наследования является отсутствие передачи соответствующего гена от отца к сыну. В данном случае болеют как мужчины, так и женщины, но в целом больных женщин в два раза больше, чем больных мужчин. Для такого типа наследования характерны следующие признаки:

- если болен отец, то его дочери тоже будут больными, а сыновья здоровыми;
- больные дети будут только в том случае, если болен один из родителей;
- заболевание прослеживается в каждом поколении; у здоровых родителей все дети будут здоровы;
- если мать больна, то вероятность рождения больного ребенка равна 50%.

Контрольные вопросы и задания для самостоятельной работы

1. Определение понятия «здоровье», критерии здоровья.
2. Понятие «болезнь» и ее основные признаки и критерии.
3. Классификация болезней. Формы и стадии болезни.
4. Определение понятий «патологическая реакция», «патологический процесс», «патологическое состояние».
5. Определение понятий «этиология» и «патогенез».
6. Основные классы и группы наследственной патологии.
7. Значение возраста в возникновении и развитии болезней.
8. Определение понятий «реактивность» и «резистентность».
9. Понятие «иммунитет» и его виды.
10. Механизм невосприимчивости к инфекционным болезням.
11. Этиопатогенез аллергических заболеваний.
12. Классификация аллергенов и аллергических реакций.
13. Этиопатогенез и морфогенез воспаления.
14. Классификация воспалительных процессов.
15. Клинические проявления воспаления.
16. Значение воспаления для организма.
17. Значение лихорадки.
18. Этиопатогенез лихорадки.
19. Виды гипертрофии и гиперплазии.
20. Определение регенерации.
21. Определение и этиопатогенез новообразований.
22. Определение дистрофии.
23. Этиопатогенез и классификация дистрофий.
24. Понятие «дегенерация».
25. Определение и стадии стресса.
26. Классификации стресс-факторов и стрессовых состояний.
27. Посттравматические стрессовые нарушения.
28. Биологическое значение адаптационного синдрома.
29. Болезни адаптации.
30. Понятие «шок».
31. Понятие «кома».
32. Нарушение регуляции обмена веществ.
33. Нарушение энергетического обмена.

34. Нарушение основного обмена.
35. Нарушение водно-электролитного обмена.
36. Нарушение белкового обмена.
37. Нарушение кислотно-основного равновесия.
38. Нарушение кровообращения.
39. Гипоксия.
40. Нарушение вентиляции легких.
41. Нарушение регуляции внешнего дыхания.
42. Понятие «врожденный порок развития» и его синонимы.
43. Классификация ВПР по этиологическим факторам.
44. Классификация ВПР по последовательности возникновения в организме.
45. Классификация ВПР по распространенности в организме.
46. Классификация ВПР в зависимости от воздействия вредных факторов.
47. Классификация ВПР по анатомо-физиологическому признаку.
48. Этиопатогенез врожденных заболеваний.
49. «Критические периоды» внутриутробного развития.
50. Тератогенные терминационные периоды.
51. Клинические методы исследования.
52. Морфологические методы исследования.
53. Генетические методы исследования.
54. Этиопатогенез врожденных пороков развития ЦНС.
55. Этиология и клиническая картина ВПР сердечно-сосудистой системы.
56. Эмбриогенез и пороки развития органов пищеварения.
57. Пороки развития органов дыхания.
58. Эмбриогенез и пороки развития мочеполовой системы.
59. Изолированные и системные пороки развития скелета и мышечной системы.
60. ВПР эндокринных желез.
61. Геномные мутации.
62. Хромосомные aberrации.
63. Генные синдромы.

Темы рефератов

1. Роль наследственных и средовых факторов в возникновении заболевания.
2. Классификация типов конституции (Гиппократ, Гален, Кречмер, Черноруцкий). Связь типов конституции с болезнями.
3. Влияние возраста на развитие болезней.
4. Учение о фагоцитозе как основе воспалительной реакции.
5. Аллергические заболевания человека (поллиноз, крапивница, отек Квинке, анафилактический шок, сывороточная болезнь, лекарственная аллергия).
6. Значение воспаления для организма.
7. Особенности опухолевой ткани и влияние ее на организм.
8. Теории стресса.
9. Болезни адаптации.
10. Анатомическая, физиологическая, биохимическая адаптация в процессе перестройки организма в связи с болезнью, травмой и инвалидностью.
11. Посттравматический стресс, его причины и посттравматические стрессовые нарушения.
12. Биологическое значение адаптационного синдрома.
13. Дерматоглифика – один из основных методов исследования в тератологии.
14. Генетические методы исследования в тератологии. ВПР лица и шеи.
15. Микро- и макроцефалия.
16. Пороки сердца.
17. Остеохондродисплазии.
18. Болезнь Дауна.
19. Синдром Патау.
20. Синдром Эдвардса.
21. Синдром Клайнфельтера.
22. Синдром Шерешевского – Тернера.

Вопросы к экзамену

1. Определение понятия «болезнь». Основные признаки болезни.
2. Классификация, формы и стадии болезни. Продолжительность болезней.
3. Определение понятий «патологическая реакция», «патологический процесс», «патологическое состояние».
4. Определение понятий «этиология» и «патогенез».
5. Внешние и внутренние причины заболеваний.
6. Классификация реактивности.
7. Зависимость реактивности от возраста и пола.
8. Физиологическая индивидуальная реактивность.
9. Роль наследственности в развитии патологии человека.
10. Понятия «наследственная предрасположенность» и «генетическая индивидуальность».
11. Полное и неполное выздоровление.
12. Виды мутаций.
13. Основные классы и группы наследственной патологии.
14. Различия между наследственной и врожденной патологией.
15. Связь типов конституции и болезни.
16. Роль конституции в развитии болезни.
17. Влияние возраста на развитие болезни.
18. Иммунная система, ее состав и функции.
19. Виды иммунитета. Подвиды приобретенного иммунитета.
20. Механизм невосприимчивости к инфекционным заболеваниям.
21. Определение понятия «аллергия». Классификация аллергенов.
22. Общий патогенез аллергических реакций (основные стадии).
23. Краткая характеристика поллиноза и крапивницы.
24. Краткая характеристика отека Квинке и анафилактического шока.
25. Механизм проявления лекарственной аллергии.
26. Определение понятия аутоиммунизации. Патогенез аутоиммунных реакций.
27. Асфиксия. Этиология и патогенез асфиксии.
28. Определение понятия «воспаление».
29. Типы температурных кривых. Значение лихорадки.
30. Гипертермия. Стадии гипертермии.

31. Основные этиологические факторы воспаления.
32. Патогенез воспалительного процесса.
33. Клинические проявления воспаления.
34. Краткая характеристика фаз развития воспаления.
35. Возможные варианты исхода воспалительного процесса.
36. Определение понятия «лихорадка». Причины и механизмы развития лихорадки.
37. Что такое тепловой удар?
38. Что такое солнечный удар?
39. Отеки. Этиология и патогенез отеков.
40. Виды нарушений патологии тканевого роста. Их характеристика.
41. Определение понятий «гипертрофия» и «гиперплазия».
42. Виды гипертрофии (гиперплазии). Их значение для организма.
43. Определение понятия «регенерация». Основные виды регенерации.
44. Определение и общая характеристика новообразований.
45. Биохимические и физико-химические особенности опухоли.
46. Морфологические особенности опухолевой ткани (строение, расположение, размеры, внешний вид, форма, консистенция, цвет).
47. Канцерогенные факторы и их влияние на развитие опухоли.
48. Основные отличия доброкачественной опухоли от злокачественной.
49. Понятия «метастазирование», «метастазы», «кахекия» и «рецидивы» опухоли.
50. Определение понятия «стресс». Основные причины возникновения стресса.
51. Характеристика стадий стресса.
52. Понятия «болезни адаптации» или стресс-болезни.
53. Определение понятия «шок». Основные формы шока.
54. Терминальные состояния.
55. Характеристика стадий травматического шока.
56. Кома и стадии комы.
57. Механизмы регуляции обмена веществ.
58. Нарушения энергетического обмена.
59. Кислотно-щелочное равновесие и его нарушения.
60. Краткая характеристика основного обмена и его нарушений.

61. Водно-электролитный обмен и его нарушения.
62. Основные нарушения углеводного и липидного обмена.
63. Эндокринные нарушения при гипер- и гипофункции эндокринных желез.
64. Этиология и патогенез асцита.
65. Причины и основные проявления острой и хронической недостаточности кровообращения.
66. Гипоксия, гипоксемия. В чем сходство и различие этих понятий?
67. Компенсаторные механизмы при гипоксии.
68. Основные отличия между острой дыхательной недостаточностью и хронической дыхательной недостаточностью.
69. «Критические периоды» внутриутробного развития.
70. Классификация врожденных пороков развития по этиологическому фактору.
71. Пороки развития: гаметопатии, бластопатии, эмбриопатии и фетопатии.
72. Отличия генных, геномных и хромосомных мутаций.
73. Понятие «тератогенный терминационный период». Его значение для формирования врожденных пороков развития.
74. Краткая характеристика клинических, морфологических и генетических методов исследования, применяемых в тератологии.
75. Особенности метода исследования «дерматоглифика».
76. Наиболее распространенные пороки развития центральной нервной системы.
77. Основные врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы.
78. Наиболее распространенные пороки развития органов пищеварения.
79. Наиболее распространенные пороки развития органов дыхания.
80. Изолированные и системные пороки развития опорно-двигательного аппарата.
81. Отличие хромосомных болезней от других наследственных болезней.
82. Определение и краткая характеристика генных синдромов.

Библиографический список

1. Жук, И.А. Общая патология и тератология : учеб. пособие для студентов высших учебных заведений / И.А. Жук, Е.В. Карякина. — М. : Академия, 2003. — 176 с.
2. Ходасевич, Л.С. Конспекты лекций по курсу общей патологии и тератологии для студентов специальности 022500 «Адаптивная физическая культура» / Л.С. Ходасевич. — М. : Физическая культура, 2005. — 240 с.
3. Петрова, Н.Н. Психология для медицинских специальностей : учеб. пособие для студентов средних медицинских учебных заведений / Н.Н. Петрова. — М. : Академия, 2006. — 320 с.
4. Пауков, В.С. Патология : учеб. / В.С. Пауков, П.Ф. Литвицкий. — М. : Медицина, 2004. — 400 с.
5. Тератология человека : руководство для врачей / под ред. Г.И. Лазюка. — М. : Медицина, 1991. — 480 с.
6. Вихрук, Т.И. Основы тератологии и наследственной патологии / Т.И. Вихрук, В.А. Лисовский, Е.Б. Сологуб. — М. : Советский спорт, 2001. — 204 с.
7. Общая патология : учеб. пособие для студентов высших медицинских учебных заведений / под ред. Н.П. Чесноковой. — М. : Академия, 2006. — 334 с.

ГЛОССАРИЙ

А

А (перед гласными ан-) – приставка, означающая отсутствие признака или качества, выраженного во второй части слова.

Абазия – неспособность ходить, связанная с расстройствами равновесия тела или с двигательными нарушениями нижних конечностей.

Аберрация – индивидуальное отклонение в строении или функции от нормы.

Аборт – прерывание беременности в первые 28 недель, когда плод еще нежизнеспособный.

Абрахия – отсутствие двух верхних конечностей.

Агглютинация – склеивание и выпадение в осадок взвешенных частиц (эритроцитов).

Агирия – аномалия развития: отсутствие извилин коры больших полушарий головного мозга.

Агнатия – аномалия развития: полное отсутствие верхней или нижней челюсти.

Агония – терминальное состояние, предшествующее наступлению смерти и характеризующееся глубоким нарушением функций высших отделов мозга, особенно коры полушарий большого мозга, с одновременным возбуждением центров продолговатого мозга.

Агрегация – объединение однородных или разнородных частиц (форменных элементов крови) в одно целое посредством физических сил сцепления.

Адактилия – аномалия развития: отсутствие пальцев.

Адаптация – процесс приспособления организма к изменившимся условиям существования (функционирования).

Адгезивность – способность микроорганизмов присоединяться к поверхности защитных барьеров.

Адгезия тромбоцитов – свойство тромбоцитов прилипать к чужеродной поверхности поврежденной сосудистой стенки и лейкоцитам.

Акромегалия – эндокринная болезнь, характеризующаяся увеличением размеров кистей, стоп, нижней челюсти, внутренних органов и нарушениями обмена веществ.

Акроцианоз – синюшная окраска дистальных частей тела вследствие венозного застоя, чаще всего при недостаточности правого сердца.

Аксиальная эктромелия — отсутствие или гипоплазия как дистальной, так и проксимальной части конечности.

Аллергия (гиперчувствительность) — чрезмерная реакция механизмов иммунитета, приводящая к нарушению обмена веществ, структуры и функции органов и тканей, жизнедеятельности организма в целом.

Альтерация, или повреждение — общее название структурных изменений клеток, тканей и органов, сопровождаемых нарушением их жизнедеятельности.

Амелия — полное отсутствие конечностей.

Амиелия — полное отсутствие спинного мозга с сохранением твердой мозговой оболочки и спинальных ганглиев.

Амилоидоз — мезенхимальный диспротеиноз, характеризующийся выпадением на базальных мембранах слизистых оболочек, сосудов, а также в межтучочной соединительной ткани не встречающегося в норме фибриллярного белка, связанного с плазменными глюкопротеидами.

Амниотическая эмболия — эмболия околоплодными водами сосудистого русла роженицы.

Анамнез — совокупность сведений, получаемых при медицинском обследовании путем опроса самого обследуемого и (или) знающих его лиц.

Анасарка — распространенные отеки подкожной жировой клетчатки.

Ангиома — доброкачественная опухоль, развивающаяся из кровеносных сосудов.

Аневризма — расширение просвета кровеносного сосуда или полости сердца вследствие патологических изменений или аномалии развития.

Анофтальмия — отсутствие глазных яблок.

Аномалия — отклонение от структуры и функции, возникшее вследствие нарушения развития организма; к аномалиям относятся пороки развития и уродства.

Аноэнцефалия — отсутствие большого мозга, костей свода черепа и мягких тканей.

Аплазия (агенезия) — полное врожденное отсутствие органа или части его.

Апоптоз — генетически запрограммированная смерть клетки в живом организме.

Анус — отсутствие двух нижних конечностей.

Аринэцефалия — аплазия обонятельных луковиц, борозд, трактов и пластинок.

Артериальное полнокровие (гиперемия) — увеличение кровенаполнения органа или его части вследствие повышения притока артериальной крови при нормальном венозном оттоке.

Аррозия — разъедание стенки сосуда при воспалении, некрозе стенки, злокачественной опухоли.

Артрогрипоз (врожденная мышечно-суставная дисплазия) — заболевание, сопровождающееся развитием деформаций и контрактур суставов, обусловленных гипо- и аплазией мышц, а также их дегенеративно-деструктивными изменениями.

Асцит — скопление серозной жидкости в брюшной полости.

Атрезия — полное отсутствие канала или естественного отверстия.

Атрофия — прижизненное уменьшение объема клеток, тканей и органов, сопровождающееся снижением или прекращением функции.

Аутолиз — разложение некротизированных клеток и тканей.

Аутоиммунизация — патологический процесс, характеризующийся появлением реакции иммунной системы на нормальные антигены собственных тканей организма.

Б

Биопсия — взятие у больного кусочка ткани или органа для микроскопического исследования с целью постановки диагноза.

Болезни внутренние — область клинической медицины, изучающая этиологию, патогенез и клинические проявления болезней внутренних органов и разрабатывающая методы их диагностики, лечения и профилактики.

Бластогенез — период с момента оплодотворения до 15-го дня внутриутробного развития беременности.

Бластопатии — поражения бластоцисты, то есть зародыша первых 15 дней после оплодотворения до момента завершения процесса его дробления.

Бластула — заключительная часть дробления оплодотворенной яйцеклетки, представляющей собой многоклеточный однослойный зародыш.

Близнецовый метод — метод генетических исследований врожденных пороков развития.

Боковые кисты шеи — нередуцированные остатки 2-й жаберной щели и глоточного кармана, расположенные на шее вдоль края заднего брюшка двубрюшной или по переднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Болезнь — форма жизни, формирующаяся вследствие взаимодействия патогенных факторов и организма, и характеризующаяся повреждениями обмена веществ, структуры, функции, а также включением приспособительных процессов, направленных на устранение этих факторов и возникших расстройств.

Брадикинин — полипептид из группы кининов, образующийся при активации калликреин-кининовой системы; снижает сосудистый тонус, повышает ударный объем желудочков сердца; при избыточном образовании обуславливает появление боли, артериальной гипертензии, бронхоспазма; является медиатором аллергических реакций немедленного типа.

Брахидактилия — аномалия развития: укорочение пальцев рук или ног.

В

Вакцина — препарат, получаемый из микроорганизмов, их токсинов или антигенов, предназначенный для активной иммунизации людей.

Венозное полнокровие (застойная гиперемия) — повышенное кровенаполнение органа или ткани в связи с уменьшением (затруднением) оттока крови.

ВИЧ-инфекция — генерализованная инфекционная болезнь, характеризующаяся нарастающим нарушением иммунитета с предрасположением к оппортунистическим инфекциям и некоторым онкологическим процессам.

Вирулентность — это степень патогенности, характерная для каждого индивидуального штамма данного микроорганизма.

Влажная гангрена — разновидность гангрены без демаркационной зоны, возникающая в тканях при присоединении гнилостной микрофлоры.

Внутреннее кровотечение — выход крови из просвета кровеносного сосуда или полости сердца в анатомические полости тела.

Воздушная эмболия — эмболия, развивающаяся при попадании воздуха в сосудистое русло.

Водянка (гипергидратация, отек) — увеличение содержания тканевой жидкости.

Восковидный (ценкеровский) некроз – разновидность коагуляционного некроза, возникающая в скелетных мышцах, чаще прямых и косых мышцах живота и приводящей мышце бедра при острых инфекционных заболеваниях (брюшной тиф, лептоспироз).

Врожденная вальгусная деформация – наружное отклонение голени.

Врожденная варусная деформация – внутреннее отклонение голени.

Врожденная гипоплазия – недоразвитие органа, проявляющееся дефицитом относительной массы и размеров органа, превышающим отклонение в две сигмы от средних показателей для данного возраста.

Врожденная гипертрофия (гиперплазия) – увеличение относительной массы (или размеров) органа за счет увеличения количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток.

Врожденная гипотрофия – уменьшенная масса тела новорожденного или плода.

Врожденная диафрагмальная грыжа – перемещение органов брюшной полости в грудную.

Врожденная катаракта – помутнение хрусталика.

Врожденная косолапость – стойкая приводяще-разгибательная контрактура стопы, связанная с укорочением внутренней и задней групп связок голеностопного сустава и нарушением мышечного синергизма.

Врожденная мышечная кривошея – укорочение грудино-ключично-сосцевидной мышцы вследствие очагового ее фиброза, в результате чего голова ребенка наклонена в пораженную сторону.

Врожденные аномалии – пороки развития, не сопровождающиеся нарушением функции органов.

Врожденные бронхоэктазы – сегментарные расширения бронхов вследствие гипоплазии их структурных элементов.

Врожденные пороки развития – стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения и приводящие к расстройствам функций.

Врожденные пороки – совокупность врожденных анатомических нарушений развития и врожденных нарушений обмена веществ.

Врожденный аганглиоз кишечника (болезнь Гиршпрунга, врожденный мегаколон) – отсутствие ганглиев межмышечного и подслизистого нервных сплетений на определенных участках кишечника.

Врожденный гидронефроз (водянка почки) — расширение чашечек, лоханки с атрофией паренхимы.

Врожденный птоз — опущение века.

Врожденный лучелоктевой синостоз — сращение лучевой и локтевой костей.

Г

Газовая эмболия — закупорка просвета сосудов пузырьком воздуха.

Гамета — половая клетка.

Гаметогенез — процесс образования и развития половых клеток.

Гаметопатия — повреждение половых клеток, сопровождающееся нарушениями наследственных структур.

Гангрена — некроз тканей, соприкасающихся с внешней средой и имеющих черную окраску в результате образования сернистого железа.

Геморрагия (кровотечение) — выход крови из просвета кровеносного сосуда или полости сердца.

Гематома — скопление свернувшейся крови в ткани с нарушением ее целостности и образованием полости.

Геморрагическое пропитывание — кровоизлияние при сохранении тканевых элементов.

Генеалогический метод — анализ родословных.

Генерализация — распространение патологического процесса по организму (или органу) из ограниченного очага.

Геронтология — наука о закономерностях старения.

Гетероплазия — нарушение дифференцировки отдельных типов ткани.

Гетеротопия — наличие клеток, тканей или целых участков органа в другом органе или в тех зонах того же органа, где их быть не должно.

Гиалиноз — деструкция коллагеновых волокон и основного вещества, сопровождающаяся плазморрагией, преципитацией белков плазмы и образованием белка — гиалина.

Гиалиново-капельная дистрофия — паренхиматозная белковая дистрофия, в основе развития которой лежит изменение физико-химического состояния белка, сопровождающееся появлением в цитоплазме включений белковой природы.

Гидропическая дистрофия — паренхиматозная белковая дистрофия, в основе которой лежит нарушение обмена белков, сочетаю-

щееся с расстройством водно-электролитного обмена в цитоплазме, изменением коллоидно-осмотического давления.

Гидроторакс – скопление серозной жидкости в плевральной полости.

Гидроперикард – скопление серозной жидкости в полости перикарда.

Гидроцефалия (врожденная водянка головного мозга) – чрезмерное накопление в вентрикулярной системе или субарахноидальном пространстве спинномозговой жидкости, сопровождающееся атрофией головного мозга.

Гипергидратация (отек, водянка) – увеличение содержания тканевой жидкости.

Гипергидроз – повышенное потоотделение.

Гиперемия – увеличение кровенаполнения какого-либо участка периферической сосудистой системы.

Гиперкапния – накопление углекислого газа в крови.

Гипероксия – состояние, возникающее в результате избыточного поступления в организм или отдельную его часть кислорода и приводящее к развитию комплекса физиологических или патологических реакций в тканях.

Гиперостозы – группа заболеваний, для которых характерно чрезмерное развитие компактного слоя костей, сопровождающееся сужением костных каналов, сдавлением нервов, нередко остеосклерозом или остеопорозом.

Гипертермия – повышение температуры тела или его частей, возникающее вследствие недостаточности системы терморегуляции в теплокровном организме.

Гипертензия – повышенное гидростатическое давление в сосудах, полых органах или в полостях организма.

Гипертрофия – это увеличение объема органа, ткани за счет увеличения функционирующих структур.

Гипертрофический пилоростеноз – сужение просвета пилорического канала вследствие гипертрофии мышечного слоя привратника.

Гипертелоризм – увеличение расстояния между внутренними краями глазниц.

Гипоксия, или кислородное голодание – патологический процесс, возникающий в результате недостаточности биологического окисления.

Гипоплазия легких – нарушение ветвления бронхов и недостаточное развитие респираторного отдела легких.

Гипоплазия почек – уменьшение относительной массы почек.

Гипотелоризм – уменьшение расстояния между внутренними краями глазниц.

Гипотензия – понижение гидростатического давления в сосудах, полых органах или в полостях организма.

Гипотермия – понижение температуры тела или его части, возникающее вследствие недостаточности системы терморегуляции в теплокровном организме.

Гистамин – физиологически активное вещество из группы биогенных аминов, содержащихся главным образом в тучных клетках и базофильных гранулоцитах; участвует в регуляции различных процессов в организме, является одним из медиаторов аллергических реакций немедленного типа.

Гистология – учение о строении и функции тканей.

Гликозаминогликаны (мукополисахариды) – высокомолекулярные полимеры, построенные в основном из гексозаминов и гексуриновых кислот, в живом организме находящиеся в виде соединений или комплексов с белками и являющиеся основным компонентом межклеточного вещества соединительной ткани и слизистых выделений.

Гликогенозы – дистрофии с преобладанием нарушения углеводного обмена.

Гной – мутный экссудат желтовато-зеленого цвета, состоящий из богатой белком жидкости, распадающихся лейкоцитов, погибших клеток воспаленной ткани и патогенных микроорганизмов.

Грануляционная ткань – это своеобразный «временный орган», создаваемый организмом в условиях патологии для реализации защитной (барьерной) и репаративной функции соединительной ткани.

Д

Дегидратация (обезвоживание, эксикоз) – уменьшение содержания тканевой жидкости.

Декомпенсация – недостаточность или срыв механизмов восстановления функциональных нарушений и структурных дефектов организма.

Дерматоглифика – специфический метод клинического исследования, характеризующийся анализом кожного узора на ладонях, подошвах и сгибательной поверхности пальцев.

Диapedез – повышение проницаемости стенки сосуда, сопровождающееся эмиграцией эритроцитов.

Диастема – небольшая деформация передних зубов в области верхней челюсти в виде широкой щели между центральными рядами.

Дизмелии – группа пороков, сопровождающихся гипоплазией, частичной или тотальной аплазией определенных трубчатых костей.

Дизрафия (арафия) – незаращение эмбриональной щели.

Дисплазии почек – группа наиболее часто встречающихся пороков мочевой системы, характеризующаяся нарушением дифференцировки нефрогенной ткани с персистенцией эмбриональных структур.

Дисплазия – нарушение пролиферации и дифференцировки эпителия с развитием клеточной атипии (различная величина и форма клеток, увеличение ядер и их гиперхромия, нарастание числа митозов и их атипия) и нарушением гистоархитектоники (потеря полярности эпителия, его гисто- и органной специфичности).

Дисплазия бедра – врожденный вывих бедра.

Дистрофия – патологический процесс, в основе которого лежат нарушения тканевого (клеточного) обмена, ведущие к структурным изменениям.

Декомпозиция (фанероз) – распад ультраструктур клеток и межклеточного вещества, ведущий к нарушению тканевого (клеточного) метаболизма и накоплению продуктов нарушенного обмена в ткани (клетке).

Диспротеинозы – дистрофии с преобладанием нарушения белкового обмена.

Дистальная эктромелия – аномалия дистального отдела конечности.

Ж

Живорождение – полное изгнание или извлечение продукта зачатия из организма матери вне зависимости от продолжительности беременности, причем плод после такого отделения дышит или проявляет другие признаки жизни, такие как сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры, независимо от того, перерезана ли пуповина и отделилась ли плацента.

Жировой некроз (стеатонекроз) – разновидность коагуляционного некроза, встречающаяся при повреждениях (травматические жировые некрозы) и заболеваниях поджелудочной железы (ферментные жировые некрозы).

Жировая эмболия — эмболия, развивающаяся при попадании в кровотоки капели жира.

З

Заболевание — факт возникновения болезни у отдельного человека.

Здоровье — состояние физического, духовного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и физических дефектов.

Зигота — оплодотворенная яйцеклетка.

И

Извращенный синтез — синтез в ткани (клетке) веществ, не встречающихся в них в норме.

Иммунитет — биологический процесс, направленный на обнаружение и удаление структур генетически чужеродного происхождения для обеспечения постоянства внутренней среды организма.

Иммунодефицит (иммунологическая недостаточность) — снижение или отсутствие иммунного ответа вследствие дефекта системы иммунитета.

Инвазивность — способность микроорганизмов преодолевать защитные барьеры, продвигаясь в ткани.

Инверсия — обратное (зеркальное) расположение органов.

Индурация — застойное уплотнение органов и тканей при венозном полнокровии.

Инкапсуляция — отграничение участка некроза соединительной тканью.

Инфантилизм — патологическое состояние, характеризующееся задержкой физического и (или) психического развития с сохранением черт, присущих детскому или подростковому возрасту.

Иннервация — обеспечение нервами и, следовательно, связью с центральной нервной системой органов, областей и частей тела.

Инсульт — острое нарушение мозгового кровообращения, сопровождающееся внезапной потерей сознания и параличами.

Инфаркт — сосудистый некроз тканей, возникающий при нарушении кровообращения.

Инфаркт миокарда — острое заболевание сердечной мышцы, в основе которого лежит нарушение проходимости одной из коронарных артерий сердца.

Инфекционный процесс — это комплекс взаимосвязанных приспособительных реакций в ответ на внедрение и размножение мик-

роорганизма в макроорганизме, направленный на восстановление нарушенного гомеостаза и биологического равновесия с окружающей средой.

Инфильтрация – избыточное проникновение продуктов обмена из крови и лимфы в клетки или межклеточное вещество.

Инфицирование – попадание возбудителя в макроорганизм или объект окружающей среды.

Истощение – общая атрофия всего организма.

Ишемия, или малокровие, – уменьшение кровенаполнения ткани, органа, части тела в результате недостаточного притока крови.

К

Каверна – полость в органе, образующаяся в результате омертвления ткани с разжижением и отторжением некротических масс.

Каллекриин-кининовая система – группа биологически активных полипептидов, образующихся в тканях и плазме крови при различных повреждающих воздействиях; вызывают повышение сосудистой проницаемости, расширение просвета сосудов, снижение артериального давления, сокращение гладкой мускулатуры, болевой эффект, а также участвуют в регуляции деятельности желез внешней секреции.

Камптодактилия – сгибательная контрактура проксимальных межфаланговых суставов пальцев кисти.

Кардиосклероз – заболевание, в основе которого лежит развитие в сердечной мышце соединительной (рубцовой) ткани, возникшее в результате воспаления или недостаточного кровообращения мышцы сердца.

Кариопикноз – сморщивание и уплотнение ядра.

Кариорексис – распад ядра на глыбки.

Кариолизис – растворение ядерного вещества.

Кахексия – крайняя степень истощения организма с атрофией многих органов.

Кесарево сечение – хирургическая операция извлечения плода и последа из полости матки через разрез в ее стенке.

Киста – патологическая полость в органе, стенка которой образована фиброзной тканью и часто выстлана эпителием или эндотелием.

Кистозная расщелина позвоночника (спинномозговая грыжа) – расщелина позвоночника, имеющая грыжевой мешок разных раз-

меров, стенка которого представлена кожей и мозговой оболочкой спинного мозга.

Кистозный фиброз поджелудочной железы (муковисцидоз) – ферментопатия, характеризующаяся нарушением функции экзокринных желез.

Коагуляционный некроз – сухой некроз, характеризующийся преобладанием в мертвых тканях процессов денатурации и коагуляции белка, дегидратации и уплотнения.

Коарктация аорты – сужение перешейка аорты.

Колликвационный некроз – влажный некроз, характеризующийся преобладанием ферментного переваривания с расплавлением некротизированной ткани и ее гидратацией.

Комменсализм – такая форма взаимосвязи, при которой микро- и макроорганизмы не оказывают прямого взаимовлияния, а сосуществуют в одной среде обитания.

Компенсация – частный вид приспособления при болезни, направленный на восстановление (коррекцию) нарушенной функции.

Комплекмент – система сывороточных белков, которая активируется комплексом антиген – антитело с образованием биологически активных веществ, способных вызвать необратимые повреждения клеточных мембран.

Кома – состояние глубокого угнетения центральной нервной системы, характеризующееся полной потерей сознания, утратой реакции на внешние раздражители и расстройством регуляции жизненно важных функций организма.

Конская стопа – контрактура голеностопного сустава в положении чрезмерного подошвенного сгибания, в результате чего при ходьбе опора приходится на пальцы и головки плюсневых костей.

Конституция – совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных свойств организма человека, обусловленных наследственностью, а также продолжительными влияниями окружающей среды.

Короткая шея – укорочение шеи за счет уплощения тел шейных позвонков и/или межпозвонковых дисков.

Краниопаги – близнецы, соединенные в области черепа.

Крипторхизм – задержка яичка на его естественном пути при опускании в мошонку.

Кризис – резкое изменение течения болезни (как правило, к лучшему).

Критические периоды развития – периоды высокой чувствительности зародыша к действию внешних патогенных агентов.

Кровотечение (геморрагия) – выход крови из просвета кровеносного сосуда или полости сердца.

Кровоизлияние – частный вид кровотечения, при котором кровь накапливается в тканях.

Кровоподтек (эхимоз) – плоскостное кровоизлияние в подкожной жировой клетчатке или мышцах.

Крыловидная шея – продольные складки на боковых поверхностях шеи, нередко переходящие на плечо.

Л

Латентная форма инфекции – инфекционный процесс, протекающий в организме бессимптомно.

Лизоцим – муколитический фермент, разрушающий мукопептидные комплексы оболочки бактерий.

Лимфостаз – застой лимфы, возникающий вследствие механической, резорбционной или динамической недостаточности лимфообращения.

Лимфодема – отек, водянка, сочетающаяся с хилезом серозных полостей.

Лимфорей – лимфотечение из просвета лимфатических сосудов.

Липидозы – дистрофии с преобладанием нарушения жирового обмена.

Липофусцин – гликопротеид, в состав которого входят жиры.

Лиссэнцефалия (агирия) – отсутствие в больших полушариях борозд и извилин.

Лихорадка (жар, горячка) – состояние временного повышения температуры тела вне зависимости от температуры окружающей среды.

Локтевая косорукость – отсутствие или недоразвитие локтевой кости, при этом кисть повернута в локтевую сторону.

М

Макродактилия – чрезмерный рост пальцев кистей и стоп.

Макроглоссия – чрезмерное увеличение языка с выраженной складчатостью слизистой оболочки.

Макросомия (гигантизм) – увеличение длины тела.

Малокровие, или ишемия, – уменьшение кровенаполнения ткани, органа, части тела в результате недостаточного притока крови.

Медленная форма инфекции — инфекционный процесс, имеющий продолжительный инкубационный период.

Мезенхиальные дистрофии (стромально-сосудистые) — дистрофии, которые развиваются в результате нарушения обмена в соединительной ткани и выявляются в строме органов и в стенках сосудов.

Мезодерма — средний зародышевый листок.

Менингоцеле — мозговая или спинномозговая грыжа, грыжевой мешок которой представлен мозговой оболочкой и кожей, а его содержимым является спинномозговая жидкость.

Менингоэнцефалоцеле — мозговая грыжа, в грыжевой мешок которой выпячивается тот или иной отдел головного мозга.

Менингомиелоцеле — спинномозговая грыжа, в грыжевой мешок которой выпячивается тот или иной отдел спинного мозга.

Менингомиелоцистоцеле — спинномозговая грыжа, в грыжевой мешок которой выпячивается тот или иной отдел кистозно расширенного спинного мозга.

Мертворождение — смерть продукта зачатия до его полного изгнания из организма матери вне зависимости от продолжительности беременности. На смерть указывает отсутствие у плода после такого отделения дыхания или любых других признаков жизни, таких как сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры.

Метаплазия — переход одного вида тканей в другой, родственный вид.

Метастазирование — процесс переноса патологического материала из очага опухоли или воспаления в другие органы и ткани с образованием вторичных очагов.

Микробная эмболия (бактериальная) — эмболия, характеризующаяся появлением в сосудистом русле циркулирующих в крови бактерий (а также грибов, животных паразитов, простейших), обтурирующих просвет капилляров.

Микрогения — недоразвитие нижней челюсти.

Микрогирия — мелкие и аномально расположенные извилины полушарий головного мозга.

Микрогнатия — недоразвитие верхней челюсти, обусловлено недоразвитием альвеолярного отростка или основания верхней челюсти.

Микрофтальмия — уменьшение всех размеров глазного яблока.

Микроцефалия — уменьшение массы и размеров головного мозга.

Моноапус – отсутствие одной нижней конечности.

Монобрахия – отсутствие одной верхней конечности.

Монодактилия – наличие одного пальца на стопе или кисти.

Морула – стадия развития зародыша, предшествующая образованию бластулы и представляющая собой округлый комплекс клеток с незначительными промежутками между ними.

Мукоидное набухание – поверхностная фаза дезорганизации соединительной ткани, которая является следствием нарушения обмена белков и гликозаминогликанов основного вещества, плазморагии и набухания коллагеновых волокон.

Мутация – стойкое изменение в генетическом материале половой клетки.

Н

Наружное кровотечение – выход крови из просвета кровеносного сосуда или полости сердца в окружающую среду.

Нарушение лобуляции – увеличение (уменьшение) количества долей органа.

Некроз – гибель отдельных клеток, участков тканей, части органов или целого органа в живом организме.

Некротический детрит – бесструктурные некротические массы, образовавшиеся в результате гибели тканей.

Некробиоз – необратимый период умирания, ослабления и прекращения функции клеток и тканей, предшествующий некрозу.

Неполный поворот кишечника – персистирование положения кишечника у новорожденного, свойственное какому-либо этапу эмбрионального развития.

Неразделение (слияние) – органов или двух симметрично или асимметрично развитых однояйцевых близнецов.

Несовершенный остеогенез (болезнь Лобштейна – Фролика) – заболевание, характеризующееся триадой симптомов: патологическая ломкость костей, голубые склеры и тугоухость.

Новорожденный – ребенок в возрасте, не превышающем 10 дней, находящийся в начальном периоде приспособления к условиям внеутробного существования.

Норма – характер течения реакций, формы реагирования на различные воздействия, а также средний уровень различных физиологических показателей с указанием интервала допустимых колебаний, свойственных здоровому организму.

О

Обезвоживание (дегидратация, эксикоз) – уменьшение содержания тканевой жидкости.

Общая патология – наука о наиболее общих закономерностях патологических процессов, лежащих в основе любой болезни независимо от вызвавшей ее причины, индивидуальных особенностей организма, специфических условий окружающей среды.

Ожирение – увеличение жира в подкожножировой клетчатке и жировых депо.

Окклюзия – нарушение проходимости полых образований в организме (кровеносных и лимфатических сосудов), обусловленное стойким закрытием их просвета на каком-либо участке.

Олигоанурия – снижение или прекращение образования мочи и поступления ее в мочевого пузыря (острая почечная недостаточность).

Олигогирия – отсутствие отдельных извилин головного мозга.

Олигодактилия – отсутствие пальцев.

Онкогенез – процесс возникновения и развития опухоли.

Онкология – область медицины и биологии, изучающая причины возникновения, механизмы развития и клинические проявления опухолей и разрабатывающая методы их диагностики, лечения и профилактики.

Операционным материалом называются ткани, органы и их части, удаленные у больного во время оперативного лечения.

Оплодотворение – слияние мужской половой клетки (сперматозоида) с женской (яйцеклеткой) с образованием зиготы.

Организация, или рубцевание, – замещение некротических масс соединительной тканью.

Осцификация – появление в участке некроза костной ткани.

Остеодисплазии – группа заболеваний, в основе которых лежит дефект костеобразования, связанный с врожденной недостаточностью мезенхимы.

Отек (водянка, гипергидратация) – увеличение содержания тканевой жидкости.

П

Паразитизм – форма взаимодействия, при которой жизнедеятельность микроорганизма осуществляется за счет макроорганизма, вследствие чего возникает угроза его нормального существования.

Паралич – выпадение двигательной функции вследствие поражения двигательных центров или проводящих путей центральной или периферической нервной системы.

Парез – уменьшение силы и/или амплитуды произвольных движений, обусловленное нарушением иннервации соответствующих мышц.

Парастезия – спонтанно возникающее неприятное ощущение онемения, покалывания, жжения и т. п.

Паренхиматозные дистрофии – дистрофии, которые развиваются в результате нарушения обмена в специализированных элементах паренхимы органов.

Паранекроз – обратимый период умирания, ослабления и прекращения функции клеток и тканей, предшествующий некрозу.

Патогенез – механизмы возникновения и развития повреждений при болезни.

Патогенность – способность микроорганизмов паразитировать и вызывать повреждения в макроорганизме.

Патология – наука, изучающая болезнь, ее сущность и закономерности развития.

Пахиририя – утолщение извилин головного мозга.

Первичный аффе́кт – местные изменения в ткани, развивающиеся после адгезии и инвазии возбудителя по входным воротам.

Первичный инфекционный комплекс – совокупность первичного аффе́кта, лимфангита и лимфаденита.

Персистирование – сохранение эмбриональных структур, в норме исчезающих к определенному периоду развития.

Петехии – мелкие точечные кровоизлияния на коже и слизистых оболочках.

Петрификация – пропитывание участка некроза солями кальция.

Пирогены – вещества, изменяющие регуляцию температурного гомеостаза и вызывающие лихорадку.

Плазмин – фермент класса гидролаз, катализирующий расщепление пептидов и эфиров L-аргинина и L-лизина; разрушает сгустки свернувшейся крови, превращая фибрин в растворимые продукты.

Плазминоген – глобулин крови, превращающийся в плазмин под действием некоторых факторов.

Плазмолиз (плазмолизис) – растворение цитоплазмы клетки.

Плазмокоагуляция – денатурация и коагуляция белка с появлением в цитоплазме ярко-розовых глыбок.

Плазмаррагия – выход плазмы из кровеносного русла при повышенной сосудистой проницаемости.

Плацента – орган, образующийся во время беременности, осуществляющий обмен веществ между организмами матери и зародыша (плода).

Плелора – увеличение объема циркулирующей крови, характеризующееся красной окраской кожных покровов и слизистых.

Плод – человеческий в возрасте не менее девяти недель внутриутробного развития и до момента рождения. Зародыш менее 9 недель называется эмбрионом.

Плоско-вальгусная стопа – продольное плоскостопие с отведением переднего отдела стопы, пронацией пятки при резком отведении.

Повреждение, или альтерация – общее название структурных изменений клеток, тканей и органов, сопровождаемых нарушением их жизнедеятельности.

Подоковообразная почка – сращение почек одним из полюсов.

Полидактилия – увеличение количества пальцев на кистях и (или) стопах.

Полигирия – большое количество аномально расположенных извилин полушарий головного мозга.

Поликистоз почек – двусторонний процесс, характеризующийся образованием многочисленных кист в паренхиме почек.

Полимелия – увеличение числа конечностей.

Популяционно-статистический метод – установление частоты тех или иных пороков развития (и в какой-то мере частоты мутантных генов) на определенной территории.

Приспособление (адаптация) – общебиологическое понятие, объединяющее все процессы жизнедеятельности, лежащие в основе взаимодействия организма с внешней средой и направленные на сохранение вида.

Прогнатия – чрезмерное выступание верхней челюсти с сильным наклоном вперед передних зубов.

Прогрессия опухоли – изменение морфологических, биохимических, функциональных и других характеристик опухоли в процессе ее роста.

Прозэнцефалия – отсутствие или неполное разделение конечного мозга на полушария, при этом боковые желудочки и III желудочек представлены единой полостью.

Проксимальная эктромалия – дефект проксимальной части ноги (бедро) без повреждения дистального отдела.

Пролежень – разновидность гангрены, возникающая вследствие трофоневрологических нарушений у ослабленных больных на участках тела, подвергшихся наибольшему давлению.

Пропердин – белок сыворотки крови, оказывающий бактерицидное действие в кооперации с фракциями комплемента.

Протоонкогены – нормальные гены клетки, обычно находящиеся в неактивном состоянии.

Пяточная стопа – порок, возникающий в результате чрезмерного тыльного сгибания, опора при ходьбе приходится на пятку.

Р

Рак – злокачественная опухоль, развивающаяся из эпителиальной ткани.

Реактивность – одно из наиболее общих свойств организма дифференцированно отвечать на воздействие разнообразных факторов внешней и внутренней среды.

Реакции – это изменение обмена веществ, структуры и функции в ответ на воздействие.

Реакция гиперчувствительности – это местная или общая неадекватная (избыточная) специфическая реакция антиген – антитело, возникшая в сенсibilизированном организме.

Регенерация – восстановление (возмещение) структурных элементов ткани взамен погибших.

Резистентность (устойчивость) – способность организма переносить действие повреждающих факторов.

Реинфекция – повторное заболевание, которое возникает после завершения предыдущего.

Рубцевание, или организация, – замещение некротических масс соединительной тканью.

С

Саркома – злокачественная опухоль, развивающаяся из элементов мезенхимы.

Сахарный диабет – заболевание, связанное с нарушением обмена углеводов и повышением концентрации глюкозы в крови за счет снижения уровня инсулина.

Саногенез — совокупность защитно-приспособительных реакций, включающихся в организме с момента действия патогенного фактора.

Серотонин — биологически активное вещество из группы биогенных аминов; содержится во всех тканях, преимущественно пищеварительного тракта и центральной нервной системы, а также в тромбоцитах; играет роль медиатора в некоторых синапсах и в развитии некоторых аллергических реакций.

Симбиоз — представляет собой форму сосуществования во взаимных интересах, когда микро- и макроорганизмы способствуют жизнедеятельности друг друга.

Симптом — видимый или инструментально регистрируемый признак болезни.

Синдром — совокупность симптомов, связанных между собой определенными механизмами.

Синдром Арнольда — Киари — вклинение продолговатого мозга и миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие в результате наличия спинномозговой грыжи в поясничной области.

Синдром Дауна — хромосомная болезнь с трисомией 21 хромосомы.

Синдром Денди — Уокера — врожденный порок, характеризующийся триадой: внутренней гидроцефалией, гипоплазией мозжечка, кистозным расширением IV желудочка.

Синдром Вильямса — Кемпбелла — генерализованные врожденные бронхоэктазы, обусловленные отсутствием хрящей.

Синдром Клайнфельтера — один из видов первичного мужского гипогонадизма.

Синдром Патау — хромосомная болезнь с трисомией 13 хромосомы.

Синдром Робена — сочетание резкой гипоплазии нижней челюсти, западения языка и расщелины нёба.

Синдром Шершевского — Тернера — симптомокомплекс, проявляющийся в сочетании низкорослости, полового инфантилизма и широкой кожной складки на шее.

Синдром Эдвардса — хромосомная болезнь с трисомией 18 хромосомы.

Сиреномепия — слияние нижних конечностей.

Сирингомиелия — наличие в толще вещества спинного мозга полостей различного размера.

Смешанные дистрофии – дистрофии, которые развиваются в результате нарушения обмена в специализированных элементах паренхимы, а также в строме органов и в стенках сосудов.

Стаз – резкое замедление и остановка тока крови в сосудах микроциркуляторного русла, главным образом в капиллярах.

Стеноз – сужение канала или естественного отверстия.

Стромально-сосудистые дистрофии (мезенхимальные) – дистрофии, которые развиваются в результате нарушения обмена в соединительной ткани и выявляются в строме органов и в стенках сосудов.

Смерть – прекращение жизнедеятельности всего организма в целом.

Секвестр – участок мертвой ткани, который не подвергается аутолизу, не замещается соединительной тканью и свободно располагается среди живых тканей.

Сепсис – патологическое состояние, обусловленное непрерывным или периодическим поступлением в кровь микроорганизмов из очага гнойного воспаления, характеризующееся несоответствием тяжелых общих расстройств местным изменениям и часто образованием новых очагов гнойного воспаления.

Септикопиемия – форма сепсиса, при которой ведущими являются гнойные процессы в воротах инфекции и бактериальной эмболии с образованием метастатических гнойников во многих органах и тканях.

Септицемия – форма сепсиса, для которой характерны резко выраженная интоксикация организма, повышенная реактивность (гиперергия), отсутствие гнойных метастазов и быстрое, иногда молниеносное течение.

Септический (бактериальный) эндокардит – особая форма сепсиса, для которой характерно наличие септического очага на клапанах сердца.

Срединные кисты и свищи – полости из остатков щитовидного протока, расположенные под кожей в области средней линии шеи, между щитовидным хрящом и подъязычной костью.

Симподия – неразделение нижних конечностей.

Синдактилия – неразделение пальцев.

Старение – последовательное изнашивание организма, сопровождающееся в той или иной мере угнетением его жизненных функций.

Стресс – совокупность защитных физиологических реакций, сопровождающих состояние напряжения организма, создаваемое действием чрезвычайно сильных или длительно действующих раздражителей (стрессоров).

Субклиническая форма инфекции – характеризуется незначительными общими неспецифическими отклонениями от нормы, что не препятствует биологической и социальной активности человека.

Суперинфекция – повторное заболевание, которое возникает до ликвидации первичной болезни.

Сухая гангрена – разновидность гангрены, сопровождающаяся высушиванием (мумификацией) с хорошо выраженной зоной демаркационного воспаления.

T

Тахикардия – повышенная частота сердечных сокращений (более 100 в 1 мин).

Тахипноэ – учащение дыхания без его углубления.

Тезауризмозы – наследственные болезни, вызванные нарушениями обмена, проявляющимися прогрессирующим отложением веществ определенного типа в клетках различных тканей.

Тератогенетический терминационный период – предельный срок, в течение которого тератогенный фактор может быть причиной врожденных пороков.

Тератогенный фактор – любая вредность, которая, действуя в период беременности, приводит к развитию врожденных пороков, не вызывая при этом стойких нарушений генетического аппарата.

Тератология – наука об этиологии, патогенезе и проявлениях врожденных пороков развития.

Тетрада Фалло – сложный порок сердца, включающий стеноз легочной артерии, высокий дефект межжелудочковой перегородки, правосмещенное устье аорты, гипертрофию правого желудочка.

Токсигенность – способность микроорганизмов синтезировать и выделять экзо- и эндотоксины, представляющие собой продукты жизнедеятельности или структурные компоненты микробной клетки и определяющие ее повреждающее действие на макроорганизм.

Тораконаги – близнецы соединенные в области грудной клетки.

Трансформация – образование продуктов одного вида обмена из общих исходных продуктов, которые идут на построение белков, жиров и углеводов.

Трансудат – отечная жидкость, содержащая не более 2% белка.

Тромбоз – прижизненное свертывание крови в просвете сосуда или в полостях сердца.

Тромб – сверток крови, образовавшийся в результате прижизненного свертывания крови в просвете сосуда или полостях сердца.

Тромбоксана A_2 – простагландин, обеспечивающий свертывание крови.

Тромбоэмболия – эмболия, возникающая при отрыве тромба или его частиц.

Творожистый (казеозный) некроз – разновидность коагуляционного некроза, при которой участки некроза сухие, белесоватые, крошащиеся (возникает при туберкулезе, сифилисе).

Трофобласт – наружный слой клеток зародыша, возникающий на стадии бластоцисты; обеспечивает контакт зародыша с материнским организмом; участвует в имплантации зародыша в стенку матки и образовании плаценты.

У

Удвоение – а также увеличение в числе того или иного органа или части его.

Уродства – врожденные пороки развития, которые обезображивают часть или все тело и обнаруживаются при наружном осмотре.

Ф

Фагоцит – общее название подвижных клеток многоклеточного организма, способных захватывать и переваривать микроорганизмы, разрушенные клетки и инородные частицы.

Фагоцитоз – процесс активного захватывания и поглощения микроорганизмов, разрушенных клеток и инородных частиц одноклеточными организмами или особыми клетками (фагоцитами) многоклеточного организма.

Фактор I (фибриноген) – белок плазмы крови, образующийся в клетках печени и ретикулоэндотелиальной системы, который под воздействием тромбина превращается в фибрин.

Фактор II (протромбин) – гликопротеид плазмы крови, образующийся в печени и являющийся предшественником тромбина.

Фактор III (тромбокиназа, тромбопластин) – фосфолиппротеид, содержащийся в тканях организма и участвующий в процессе свертывания крови в качестве катализатора превращения протромбина в тромбин.

Фактор IV – содержащийся в плазме крови ионизированный и неионизированный кальций; участвует в процессе свертывания

крови, определяя ионное равновесие плазмы, вступая в некоторые химические реакции или действуя как катализатор при активации ряда факторов.

Фактор V (акцелерин) – образующийся в печени глобулин плазмы крови, в комплексе с фактором XII участвующий в процессе свертывания крови, ускоряя превращение протромбина в тромбин.

Фактор VII (конвертин) – образующийся в печени глобулин плазмы крови, участвующий в процессе свертывания крови, обеспечивая образование активной формы фактора III из его неактивной формы.

Фактор риска – общее название факторов, не являющихся непосредственной причиной болезни, но увеличивающих вероятность ее возникновения.

Фактор Хагемана (фактор XII) – гликопротеид плазмы крови, при взаимодействии с чужеродной поверхностью инициирующий процессы свертывания крови, фибринолиза, а также активность каллекреин-кининовой системы.

Фанероз (декомпозиция) – распад ультраструктур клеток и межклеточного вещества, ведущий к нарушению тканевого (клеточного) метаболизма и накоплению продуктов нарушенного обмена в ткани (клетке).

Фетогенез – период внутриутробного развития, продолжающийся с 76-го по 280-й день беременности.

Фетопатии – врожденные пороки, возникшие в период от 11-й недели внутриутробного развития до окончания родов.

Фиброзная дисплазия (болезнь Брайцева – Лихтенштейна) – заболевание, характеризующееся замещением компактного слоя кости фиброзной.

Филогенез – происхождение рода в эволюции животного мира.

Фибрин – нерастворимый в воде белок, образующийся из фибриногена при действии на него тромбина в процессе свертывания крови.

Фибриноидное набухание – дезорганизация соединительной ткани, сопровождающаяся деструкцией коллагеновых волокон и основного вещества, плазморрагией, образованием белково-полисахаридных комплексов.

Фибриноидный некроз – разновидность коагуляционного некроза, встречающаяся в межклеточной ткани и стенках сосудов, сопро-

вождающаяся пропитыванием некротических масс плазменными белками и фибриногеном.

Фибринолиз – процесс растворения фибринового сгустка в результате ферментативных реакций.

Фибронектин – полифункциональный гликопротеид, имеющий широкий диапазон возможностей и принимающий участие в фагоцитозе, тромбообразовании, фибринолизе и др.

Фокомелия (тюленеобразные конечности) – полное или частичное отсутствие проксимальных частей конечностей с соответствующими суставами (плечевым, тазобедренным).

X

Хондродисплазии – группа заболеваний, в основе которых лежит отсутствие, замедление или извращение замещения хрящевого скелета костной тканью.

Хорион – наружная оболочка зародыша, развивающаяся из трофобласта и подстилающей его мезенхимы; снабжена ворсинками, вырастающими в слизистую оболочку матки, образуя плаценту.

Хромосомные болезни (синдромы) – заболевания, вызванные числовыми или структурными абберациями хромосом, видимыми в световой микроскоп.

Хрониосепсис – форма сепсиса, которая характеризуется длительным, как правило, многолетним течением, резким снижением реактивности организма, наличием длительно не заживающего септического очага и обширных нагноений.

Ц

Циклопия – наличие единственного или «удвоенного» глаза, то есть слившихся воедино двух глаз (синофтальмия) в одной орбите, расположенной по средней линии.

Цитогенетический метод – определение полового хроматина или хромосомного набора у больного с врожденными пороками развития или у его родителей.

Цитология – учение о строении и функции клеток.

Цитолиз – растворение клетки.

Ч

Черепно-мозговая грыжа – грыжевое выпячивание в области дефекта костей черепа.

Чувствительность – свойство целого организма различать (дифференцировать) характер, интенсивность и локализацию действия того или иного фактора, а также информировать о нем соответствующие аппараты организма.

Ш

Шок – остро развивающийся, угрожающий жизни патологический процесс, обусловленный действием сверхсильного раздражителя и характеризующийся тяжелыми нарушениями деятельности центральной нервной системы, кровообращения, дыхания и обмена веществ.

Э

Эктодерма – наружный зародышевый листок.

Эсикоз (обезвоживание, дегидратация) – уменьшение содержания тканевой жидкости.

Эктопия – смещение органа, то есть расположение его в необычном месте.

Эктродактилия (клешнеобразная кисть, расщепление кисти) – аплазия центральных компонентов кисти – пальцев и/или пястных костей с наличием глубокой борозды на месте отсутствующих костей.

Эктромелия (поперечная терминальная аплазия) – отсутствие дистальной части конечности поперечного вида на любом уровне.

Экхимоз (кровоподтек) – плоскостное кровоизлияние в подкожной жировой клетчатке или мышцах.

Эмболия – циркуляция в крови (или лимфе) не встречающихся в нормальных условиях частиц и закупорка ими сосудов.

Эмбол – частичка, циркулирующая в крови (или лимфе), не встречающаяся в нормальных условиях и закупоривающая сосуды.

Эмбриобласт – совокупность клеток, находящихся кнутри от трофобласта на стадиях морулы и ранней бластоцисты.

Эмбриология – учение о росте и развитии человека до рождения.

Эмбриональный морфогенез – период формирования морфологических структур эмбриона, в том числе специализированных тканей из малодифференцированных клеток эмбрионального зачатка, и органогенез – развитие органов и систем организма, продолжающийся с 16-го по 75-й день беременности.

Эмбриопатии – врожденные пороки, возникшие в результате повреждения эмбриона в срок от 16-го дня до конца 10-й недели внутриутробного развития.

Эмболия инородными телами – эмболия, характеризующаяся попаданием в кровь инородных предметов (пули, осколки, кристаллы холестерина атеросклеротической бляшки, катетеры).

Энтодерма – внутренний зародышевый листок.

Эпикант – полулунная вертикальная складка у внутреннего угла глаза, мешающая свободному поднятию век.

Эритремия – увеличение количества эритроцитов в крови.

Этиология – раздел патологии, изучающий причины и условия возникновения болезней и патологических процессов.

Содержание

ВВЕДЕНИЕ.....	3
РУКОВОДСТВО К ИЗУЧЕНИЮ КУРСА.....	4
Раздел 1. ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ ПАТОЛОГИИ.....	6
1.1. Общее учение о болезни.....	6
1.2. Этиология и патогенез.....	10
1.3. Роль наследственности в патологии.....	14
1.4. Роль конституции и возраста в патологии.....	19
1.5. Учение о реактивности.....	23
1.6. Иммунитет.....	25
1.7. Аллергия.....	31
1.8. Воспаление и лихорадка.....	37
1.9. Патология тканевого роста.....	43
1.10. Стресс как общий адаптационный синдром. Понятие «шок». Кома.....	57
1.11. Нарушение обмена веществ и эндокринные нарушения.....	67
1.12. Нарушение кровообращения. Гипоксия.....	81
Раздел 2. ОСНОВЫ ТЕРАТОЛОГИИ.....	88
2.1. Понятие и предмет тератологии. Классификации врожденных пороков развития (ВПР).....	88
2.2. Этиология и патогенез врожденных пороков развития. Методы исследования в тератологии.....	91
2.3. Врожденные пороки развития органов и систем организма. Аномалии развития у зародышей.....	95
2.4. Хромосомные болезни и генные синдромы.....	105

Контрольные вопросы и задания для самостоятельной работы.....	112
Темы рефератов.....	114
Вопросы к экзамену.....	115
Библиографический список.....	118
ГЛОССАРИЙ.....	119

Учебное издание

Власов Валерий Николаевич

ПАТОЛОГИЯ И ТЕРАТОЛОГИЯ

Учебное пособие

Редактор *Т.Д. Савенкова*

Технический редактор *З.М. Малявина*

Вёрстка: *Л.В. Сызганцева*

Дизайн обложки: *Г.В. Карасева*

Подписано в печать 04.09.2013. Формат 60×84/16.

Печать оперативная. Усл. п. л. 8,6.

Тираж 100 экз. Заказ № 1-78-12.

Издательство Тольяттинского государственного университета
445667, г. Тольятти, ул. Белорусская, 14

