

П.Ф. Литвицкий

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Том 2



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений и условных обозначений	13
Глава 22. Типовые формы патологии системы крови	18
Нарушения общего объема крови и гематокрита	18
Нарушения объема крови	18
Нормоволемии	19
Гиперволемии	20
Гиповолемии	21
Кровопотеря	23
Этиология кровопотери	23
Механизм развития острых постгеморрагических состояний	24
Адаптивные механизмы при постгеморрагическом состоянии	26
Виды кровопотери	28
Принципы и методы лечения кровопотери	28
Патофизиология системы эритроцитов	29
Эритроцитозы	30
Виды эритроцитозов	30
Анемии	34
Общие лабораторные признаки анемии	34
Виды анемий	35
Механизмы развития анемий	37
Постгеморрагические анемии	37
Гемолитические анемии	38
Дизэритропоэтические анемии	42
Анемия вследствие нарушения синтеза глобиновых ДНК	43
Анемии, развивающиеся при нарушениях обмена железа	45
Анемии, развивающиеся вследствие нарушения синтеза глобинов	50
Патофизиология системы лейкоцитов	52
Типовые изменения количества лейкоцитов в единице объема крови: лейкопении и лейкоцитозы	52
Лейкопении	53
Лейкоцитозы	55
Патофизиология тромбоцитов	62
Тромбоцитозы	62
Абсолютные тромбоцитозы	62
Относительные тромбоцитозы	63
Значение тромбоцитозов	63
Тромбоцитопении	63
Причины тромбоцитопений	63
Механизм развития тромбоцитопений	64
Проявления тромбоцитопений	64

Лечение больных с тромбоцитопениями	65
Тромбоцитопатии	66
Виды тромбоцитопатий	66
Патогенез тромбоцитопатий	67
Проявления тромбоцитопатий	68
Лечение при тромбоцитопатиях	68
Нарушения системы гемостаза	69
Типовые формы патологии системы гемостаза	69
Гемобластозы	83
Общая характеристика лейкозов	84
Этиология лейкозов	84
Патогенез лейкозов	84
Лимфомы и другие гемобластозы	85
Опухолевый атипизм гемобластозов	85
Лейкемоидные реакции	88
Лейкозы	89
Острые лейкозы	89
Хронические лейкозы	94
Глава 23. Типовые формы патологии сердечно-сосудистой системы	98
Недостаточность кровообращения	98
Факторы риска сердечно-сосудистой патологии	100
Типовые формы патологии сердечно-сосудистой системы	100
Коронарная недостаточность	100
Обратимые нарушения коронарного кровотока	101
Необратимые нарушения коронарного кровотока	103
Причины коронарной недостаточности	104
Механизмы повреждения сердца при коронарной недостаточности	107
Эффекты постокклюзионной реперфузии миокарда	114
Постишемическая реперфузия миокарда	114
Изменение основных показателей функции сердца при коронарной недостаточности	115
Аритмии сердца	116
Виды аритмий, их этиология и патогенез	117
Экстрасистолия	128
Нарушения в миокарде, предшествующие аритмиям	129
Электрофизиологические механизмы развития аритмий	131
Сердечная недостаточность	133
Причины сердечной недостаточности	133
Наиболее значимые факторы, вызывающие перегрузку сердца	134
Виды сердечной недостаточности	134
Механизмы экстренной компенсации сократительной функции	137
Клеточно-молекулярные механизмы сердечной недостаточности	139
Проявления сердечной недостаточности	142

Формы сердечной недостаточности.	143
Принципы нормализации функции сердца при его недостаточности	147
Нарушения системного артериального давления	148
Терминология.	148
Артериальные гипертензии.	149
Классификация артериальной гипертензии	149
Распространенность артериальных гипертензий.	150
Риск поражения сердца и сосудов	150
Органы-мишени при артериальной гипертензии	151
Виды артериальной гипертензии по патогенезу.	151
Этиология и патогенез артериальных гипертензий.	153
Осложнения артериальной гипертензии	168
Основные нозологические формы артериальных гипертензий.	169
Принципы лечения больных артериальными гипертензиями	175
Артериальные гипотензии	175
Виды артериальной гипотензии	176
Этиология и патогенез артериальных гипотензий.	176
Нарушения регионарного кровотока	180
Нарушения кровотока в сосудах среднего диаметра.	181
Артериальная гиперемия	181
Венозная гиперемия	185
Ишемия	187
Причины ишемии	187
Механизмы развития ишемии	188
Проявления ишемии.	190
Последствия ишемии	190
Стаз.	192
Нарушение крово- и лимфообращения в сосудах микроциркуляторного русла	194
Сладж	200
Глава 24. Типовые формы патологии системы внешнего дыхания	202
Оценка функции внешнего дыхания	202
Спирометрические признаки дыхательной недостаточности.	205
Типовые формы патологии внешнего дыхания.	207
Нарушения вентиляции альвеол легких	208
Альвеолярная гиповентиляция	208
Альвеолярная гипервентиляция	213
Расстройства кровообращения в легких	214
Гипертензия в сосудах малого круга кровообращения.	214
Легочная гипертензия.	214
Гипотензия в сосудах малого круга кровообращения.	215
Нарушения вентиляционно-перфузионного соотношения	216

Нарушения диффузии кислорода и углекислого газа через аэрогематический барьер	217
Причины снижения диффузионной способности	218
Дыхательная недостаточность	219
Причины дыхательной недостаточности	219
Формы дыхательной недостаточности	220
Гипоксемическая (паренхиматозная, типа I) форма дыхательной недостаточности	221
Гиперкапническая (гиповентиляционная, типа II) форма дыхательной недостаточности	221
Смешанная форма дыхательной недостаточности.	221
Респираторный дистресс-синдром	221
Причины респираторного дистресс-синдрома взрослых.	222
Патогенез респираторного дистресс-синдрома взрослых.	222
Проявления респираторного дистресс-синдрома взрослых.	222
Глава 25. Типовые формы патологии системы пищеварения	224
Этиология типовых форм патологии желудочно-кишечного тракта	224
Функции БАВ в пищеварительном тракте	226
Факторы риска расстройств пищеварения	227
Типовые формы патологии желудочно-кишечного тракта.	228
Расстройства вкуса	228
Агевзии и гипогевзии	228
Гипергевзия.	229
Нарушение адекватности вкусовых ощущений	229
Нарушения аппетита	229
Анорекия и гипорексия	229
Гиперрекция и булимия	230
Парарекия	230
Расстройства пищеварения в полости рта.	230
Нарушения саливации	230
Нарушения пережевывания пищи.	231
Расстройства глотания	232
Дисфункции пищевода	232
Дисфункция пищевода на уровне его верхнего сфинктера и тела	233
Дисфункция пищевода на уровне его нижней части и нижнего сфинктера	233
Нарушения пищеварения в желудке.	234
Расстройства секреторной функции желудка.	234
Нарушения моторики желудка.	236
Расстройства всасывания в желудке	239

Нарушение барьерной и защитной функции слизистой оболочки желудка	239
Расстройства пищеварения в кишечнике	240
Нарушения переваривающей функции кишечника	241
Расстройства всасывательной функции кишечника	241
Нарушение моторной функции кишечника	242
Нарушения барьерно-защитной функции кишечника	243
Патологические синдромы системы пищеварения	243
Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки	244
Разновидности язвенной болезни	244
Этиология язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки	245
Факторы риска язвенной болезни	245
Патогенез язвенной болезни	247
Основные проявления язвенной болезни желудка	249
Основные проявления язвенной болезни двенадцатиперстной кишки	249
Синдром нарушенного всасывания	249
Причины синдрома мальабсорбции	249
Проявления синдрома мальабсорбции	249
Энтеропатии (энтериты)	250
Патогенез энтеропатий	251
Проявления и механизмы развития энтеропатий	252
Колиты	253
Хронический колит	253
Синдром раздраженной кишки	254
Неспецифический язвенный колит	255
Глава 26. Типовые формы патологии печени	257
Функции печени	257
Участие в обмене веществ	258
Недостаточность функций печени	258
Виды печеночной недостаточности	258
Причины печеночной недостаточности	259
Общие звенья патогенеза печеночной недостаточности	262
Проявления печеночной недостаточности	263
Печеночная кома	264
Желтуха	265
Метаболизм билирубина	265
Виды желтухи	267
Внепеченочные желтухи	271
Глава 27. Типовые формы нарушений экскреторной функции почек	275
Причины патологии почек	275
Общие механизмы возникновения и развития почечной патологии	277
Нарушение клубочковой фильтрации	277

Нарушения канальцевой реабсорбции	278
Нарушения секреции	278
Виды почечной патологии	278
Виды почечной патологии по происхождению.	279
Синдромы, развивающиеся при поражении почек	280
Характеристика отдельных форм патологии почек	280
Нефриты	280
Пиелонефриты	284
Нефротический синдром	285
Почечная недостаточность	289
Острая почечная недостаточность	289
Патогенез острой почечной недостаточности	291
Хроническая почечная недостаточность	292
Причины хронической почечной недостаточности	292
Патогенез хронической почечной недостаточности	293
Уремия	293
Причины уремии	293
Патогенез уремии.	293
Нефролитиаз	294
Механизмы формирования конкрементов	294
Проявления почечной патологии	295
Изменения параметров мочи	295
Изменения объема и состава крови.	296
Общие нефрогенные синдромы.	297
Принципы лечения почечной патологии	297
Глава 28. Типовые формы патологии эндокринной системы	299
Эндокринные железы	299
Эндокринные клетки органов и тканей.	299
Гормон	300
Рецепторы гормонов и вторые посредники	300
Варианты воздействия гормонов на клетки-мишени	300
Механизмы нейроэндокринной регуляции	301
Регуляторные контуры нейроэндокринной регуляции	301
Общая этиология и общий патогенез эндокринных расстройств	301
Общие звенья патогенеза эндокринных расстройств	301
Нарушения функций гипоталамо-гипофизарной системы	304
Типовые формы патологии гипофиза.	305
Типовые формы патологии аденогипофиза.	305
Отдельные формы патологии аденогипофиза.	306
Гипопитуитаризм.	306
Гиперпитуитаризм.	309
Типовые формы патологии нейрогипофиза	312
Нарушения функций надпочечников.	314
Типовые формы патологии надпочечников.	315
Гиперальдостеронизм.	316
Гиперкортизолизм.	318

Кортико-генитальный (адреногенитальный) синдром	320
Гиперкатехоламинемия	322
Надпочечниковая недостаточность	323
Нарушения функций щитовидной железы	327
Типовые формы патологии щитовидной железы	328
Гипертиреозы	328
Гипотиреозы	334
Нарушения функций паращитовидных желез	343
Гиперпаратиреоидные состояния	343
Гипопаратиреоидные состояния	347
Нарушения эндокринной функции половых желез	350
Типовые формы патологии в результате эндокринопатий половых желез	352
Нарушения половой дифференцировки	352
Эндокриногенные расстройства полового развития и половой функции у лиц генетически женского пола	352
Эндокриногенные нарушения полового развития и половой функции у лиц генетически мужского пола	358
Глава 29. Типовые формы патологии нервной системы	361
Общая этиология расстройств нервной деятельности	361
Причины повреждения нервной системы	361
Общий патогенез расстройств нервной деятельности	363
Повреждение нейронов	363
Механизмы расстройств интегративной деятельности нервной системы	367
Типовые формы нарушений деятельности нервной системы	368
Патологическое ослабление нервных влияний	369
Патологическое усиление нервных влияний на эффекторные структуры	370
Фазовые состояния в нервной системе	371
Нейрогенные расстройства движений	372
Виды нейрогенных расстройств движений	372
Системы регуляции движений	373
Характеристика типовых форм расстройств движения	374
Гипокинезии	374
Гиперкинезии	377
Нарушения чувствительности	381
Типовые формы расстройств чувствительности	381
Гипо- и анестезии	382
Гиперестезии	383
Дизестезии	384
Общие механизмы расстройств чувствительности	385
Боль	387
Нейрогенные расстройства трофики	393
Механизмы нейротрофического контроля	393
Нарушения высшей нервной деятельности	395

Экспериментальные неврозы	397
Этиология неврозов	400
Литература	406
Приложения	407
Справочник терминов	407
Авторский справочник	745
Словарь ударений	761
Лабораторные показатели	761
Предметный указатель	773

Глава 22

ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ СИСТЕМЫ КРОВИ

Кровь — внутренняя среда организма и одна из его интегрирующих систем. В связи с этим различные отклонения в состоянии организма приводят к изменениям в системе крови, и наоборот. Именно поэтому при оценке состояния здоровья или нездоровья человека тщательно исследуют параметры, характеризующие кровь (гематологические показатели).

Нарушения общего объема крови и гематокрита

Общий объем крови составляет 6–8% массы тела. Так, у взрослых мужчин общий объем крови равен в среднем 5 л. При этом 3,5–4 л обычно циркулирует в сосудистом русле и полостях сердца (циркулирующая фракция крови), а 1,5–2 л депонировано в сосудах органов брюшной полости, легких, подкожной клетчатки и других тканей (депонированная фракция).

Форменные элементы составляют 36–48% от общего объема крови.

Гематокрит (Ht, или гематокритное число) — отношение объема форменных элементов крови к объему ее плазмы. В норме гематокрит равен у мужчин 0,41–0,50, у женщин — 0,36–0,44.

НАРУШЕНИЯ ОБЪЕМА КРОВИ

При различных патологических процессах, болезнях и болезненных состояниях может изменяться как общий объем крови, так и соотношение между ее форменными элементами и плазмой (Ht). Выделяют три группы типовых форм нарушений: нормоволемии, гиповолемии, гиперволемии (табл. 22.1).

Таблица 22.1. Типовые формы изменений общего объема и/или соотношения форменных элементов и плазмы крови

Типовые формы	Ht (по сравнению с нормой)
Нормоволемии:	
– олигоцитемическая	Снижен
– полицитемическая	Увеличен
Гиповолемии:	
– нормоцитемическая (простая)	Не изменен
– олигоцитемическая	Снижен
– полицитемическая	Увеличен

Окончание табл. 22.1

Типовые формы	Ht (по сравнению с нормой)
Гиперволемии:	
– нормоцитемическая (простая)	Не изменен
– олигоцитемическая	Снижен
– полицитемическая	Увеличен

Нормоволемии

Нормоволемии — состояния, характеризующиеся нормальным общим объемом крови при сниженном или увеличенном Ht.

Выделяют олигоцитемические и полицитемические нормоволемии.

Олигоцитемическая нормоволемиа

Олигоцитемическая нормоволемиа — состояние с нормальным общим объемом крови при уменьшении количества ее форменных элементов (главным образом эритроцитов), что проявляется сниженным гематокритом.

Основные причины олигоцитемической нормоволемии:

- **массированный гемолиз эритроцитов** (например, при образовании антиэритроцитарных Ig; действии гемолитических веществ: змеиного яда, соединений свинца, мышьяка, фенилгидразина и др.);
- **длительное и значительное угнетение гемопоэза**, главным образом эритропоэза (например, при апластических анемиях);
- **острая большая кровопотеря**. В этой ситуации общий объем крови сравнительно быстро нормализуется за счет транспорта жидкости из тканей в сосудистое русло, а число форменных элементов крови остается еще сниженным (олигоцитемия).

Проявления олигоцитемической нормоволемии:

- **анемия** (в связи с уменьшением количества эритроцитов и, соответственно, — гемоглобина) и, как следствие, гемическая гипоксия;
- **тромбоцитопения** (при кровопотере или реакциях иммунной аутоагрессии в отношении тромбоцитов);
- **снижение свертываемости крови**, сочетающееся нередко с геморрагическим синдромом;
- **лейкопения**, обуславливающая снижение противоинфекционной резистентности организма;
- **уменьшение вязкости крови** — наблюдается в условиях восстановления объема жидкой части крови при значительном уменьшении количества ее форменных элементов (например, на этапе гидремической компенсации при острой кровопотере).

Полицитемическая нормоволемиа

Полицитемическая нормоволемиа — состояние, характеризующееся нормальным общим объемом крови при увеличении количества ее форменных элементов, что проявляется значением Ht выше нормы.

Наиболее частые причины полицитемической нормоволемии:

- инфузии пациентам фракций форменных элементов крови (эритроцитарной, лейкоцитарной или тромбоцитарной массы);
- хроническая гипоксия (вызывает эритроцитоз вследствие активации эритропоэза) и эритремии.

Проявления полицитемической нормоволемии:

- увеличение вязкости крови;
- развитие тромботического синдрома;
- нарушения микрогемодиализации (замедление тока крови в микрососудах, стаз), которые обуславливают снижение транскапиллярного обмена в тканях;
- повышенное артериальное давление (АД) в результате увеличения сердечного выброса в связи с повышенной вязкостью крови.

Гиперволемии

Гиперволемии — состояния, характеризующиеся увеличением общего объема крови и обычно изменением Ht.

Выделяют нормоцитемическую, олигоцитемическую и полицитемическую гиперволемии.

Нормоцитемическая гиперволемия

Нормоцитемическая гиперволемия (простая) — состояние, проявляющееся эквивалентным увеличением объема форменных элементов и жидкой части ОЦК. Ht при этом остается в диапазоне нормы.

Основные причины простой гиперволемии:

- переливание большого объема донорской крови;
- острые гипоксические состояния, сопровождающиеся выбросом крови из ее депо, а также значительная физическая нагрузка, приводящая к гипоксии.

Олигоцитемическая гиперволемия

Олигоцитемическая гиперволемия (гидремия, гемодилюция) — состояние, характеризующееся увеличением общего объема крови вследствие возрастания объема ее жидкой части. Показатель Ht при этом ниже нормы.

Основные причины олигоцитемической гиперволемии:

- избыточное поступление в организм жидкости при патологической жажде (например, у пациентов с сахарным диабетом — СД) или при введении в сосудистое русло большого количества плазмозаменителей или плазмы крови;
- замедленное выведение жидкости из организма в результате недостаточности экскреторной функции почек (например, при почечной недостаточности), гиперпродукции АДГ, значительной гиперосмоляльности плазмы крови.

Полицитемическая гиперволемия

Полицитемическая гиперволемия — состояние, проявляющееся увеличением общего объема крови вследствие преимущественного повышения количе-

ства ее форменных элементов, в связи с чем Ht превышает верхнюю границу нормы.

Основные причины полицитемической гиперволемии:

- **эритроцитозы** (группа патологических состояний, характеризующихся увеличением количества эритроцитов независимо от количества лейкоцитов и тромбоцитов);
- **истинная полицитемия** (*polycythemia vera*, болезнь Вакеза) — хронический лейкоз с поражением на уровне клетки-предшественницы миелопоэза с характерной для опухоли неограниченной пролиферацией этого клона клеток, сохранившей способность дифференцироваться по четырем росткам (преимущественно по эритроцитарному). Эритремия сопровождается значительным эритроцитозом и, как следствие, повышенным Ht ;
- **хроническая гипоксия** любого типа (гемическая, дыхательная, циркуляторная, тканевая и др.).

Полицитемия отражает гиперрегенераторное состояние костного мозга, которое сопровождается повышенной пролиферацией клеток крови, главным образом эритроцитов, и выходом их в сосудистое русло. Полицитемическая гиперволемия выявляется при хронической недостаточности кровообращения, альвеолярной гиповентиляции, снижении кислородной емкости крови и эффективности биологического окисления, при экзогенной (нормо- и гипобарической) гипоксии.

Проявления гиперволемии

Для гиперволемии характерно увеличение сердечного выброса и повышение АД:

- **увеличение сердечного выброса** в результате компенсаторной гиперфункции сердца (в связи с увеличением объема и/или вязкости крови). Однако при декомпенсации функции сердца и развитии его недостаточности сердечный выброс, как правило, снижается;
- **повышение АД** обусловлено, главным образом, увеличением сердечного выброса, а также ОЦК и тонуса резистивных сосудов.

Для истинной полицитемии (эритремии) характерны:

- **увеличение вязкости крови;**
- **повышенная агрегация и агглютинация форменных элементов крови;**
- **диссеминированное тромбообразование;**
- **расстройства микрогемодиализации.**

Гиповолемии

Гиповолемии — состояния, характеризующиеся уменьшением общего объема крови и, как правило, нарушением соотношения ее форменных элементов и плазмы (гематокрита).

Различают нормоцитемическую, олигоцитемическую и полицитемическую гиповолемию.

Нормоцитемическая гиповолемия

Нормоцитемическая гиповолемия — состояние, проявляющееся уменьшением общего объема крови при сохранении Ht в пределах нормы.