

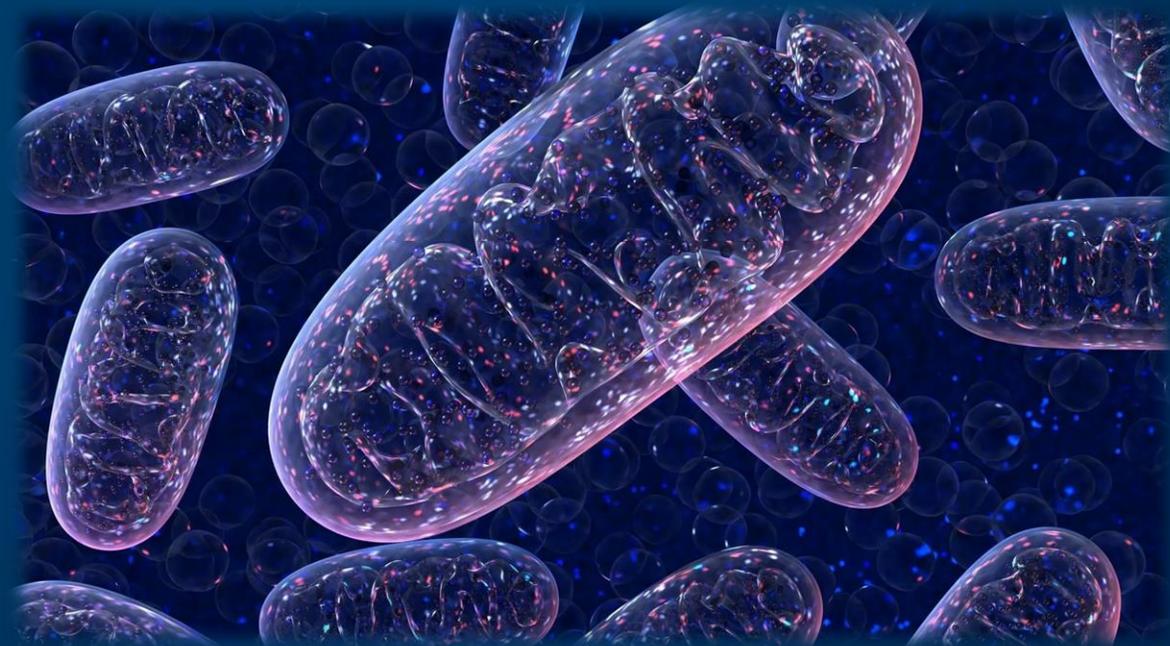
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
КАФЕДРА ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ

Патоморфологическая картина митохондриальных заболеваний на примере синдрома MELAS

Работу выполнила
Студентка 3 курса, 27 группы,
Лечебного факультета
Анесян А. С.

Мутации в митохондриальной ДНК

Митохондриальная энцефаломиопатия, лактоацидоз и синдром инсультоподобных эпизодов

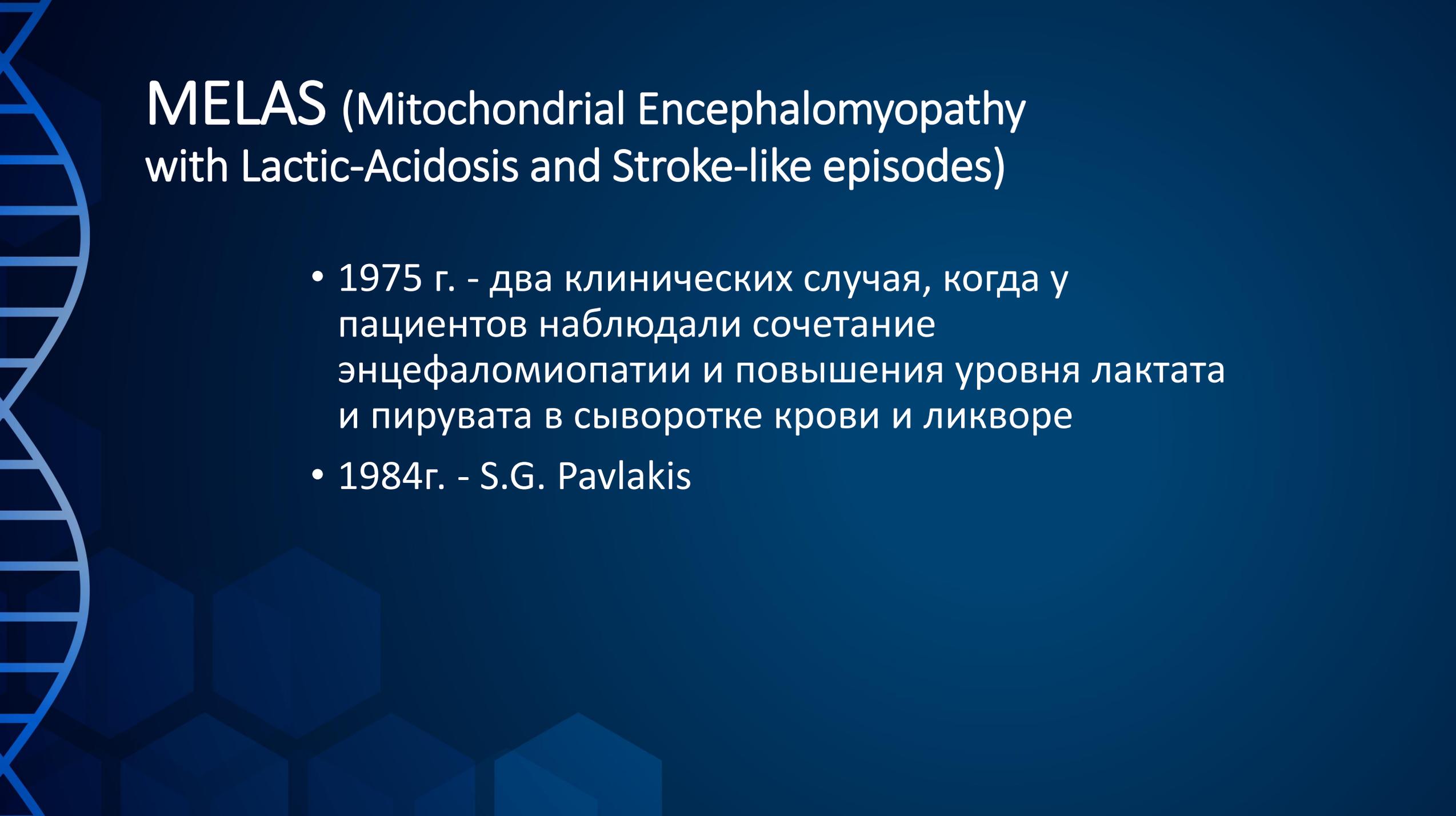


Мутации митохондриальной ДНК

Нарушение
продукции АТФ

The diagram consists of two light blue rounded rectangular boxes connected by a large blue arrow pointing from left to right. The left box contains the text 'Нарушение продукции АТФ' and the right box contains 'Полное прекращение энергетического обеспечения'. The background features a blue DNA double helix on the left and a pattern of blue hexagons at the bottom.

Полное
прекращение
энергетического
обеспечения



MELAS (Mitochondrial Encephalomyopathy with Lactic-Acidosis and Stroke-like episodes)

- 1975 г. - два клинических случая, когда у пациентов наблюдали сочетание энцефаломиопатии и повышения уровня лактата и пирувата в сыворотке крови и ликворе
- 1984г. - S.G. Pavlakis

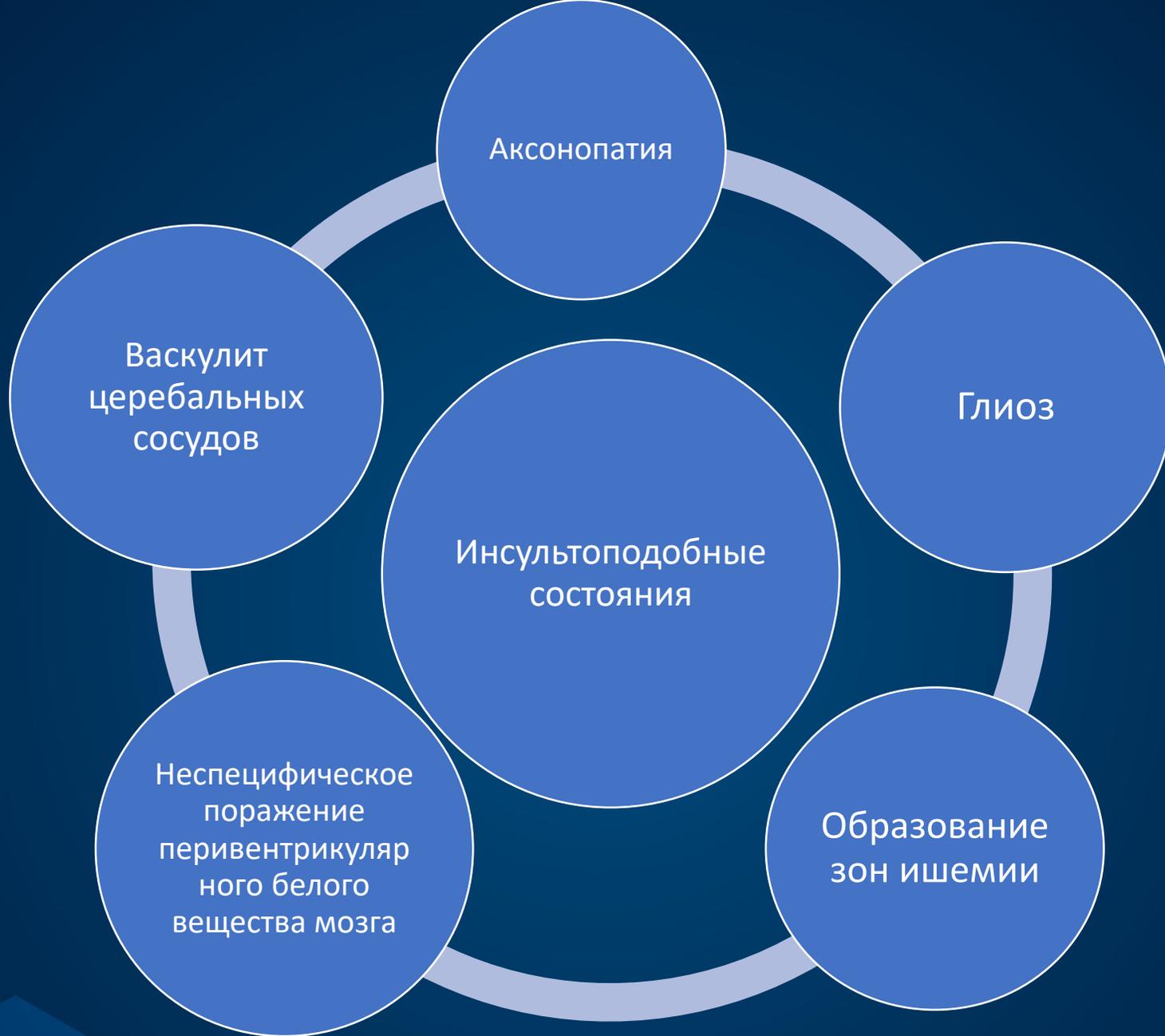
Патогенез

генетически
детерминированный
дефект синтеза
митохондриальных
ферментов тканевого
дыхания

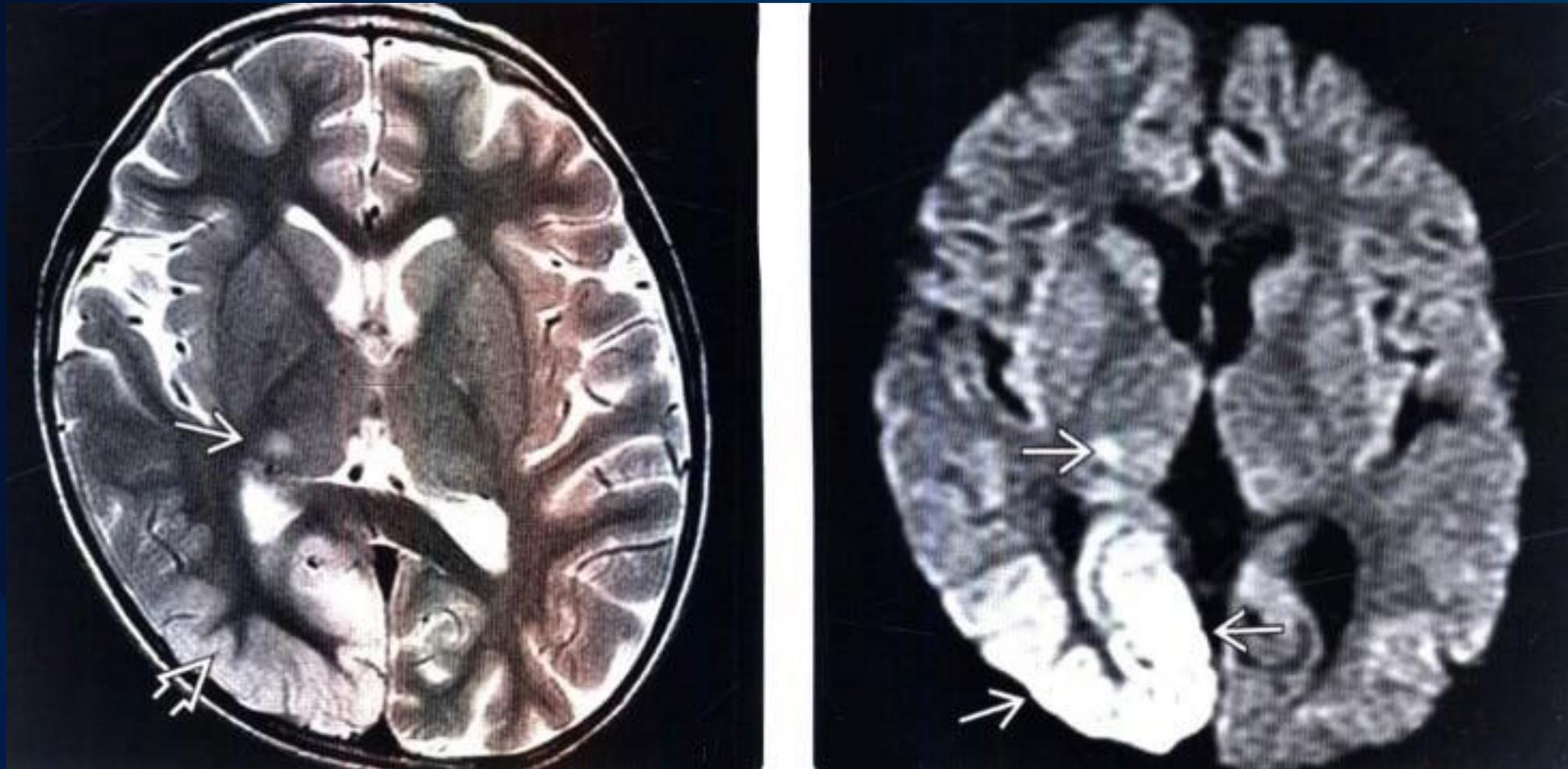
нарушение процессов
окислительного
фосфорилирования –
последней стадии
расщепления жирных
кислот и углеводов.

мультисистемный
характер
поражения

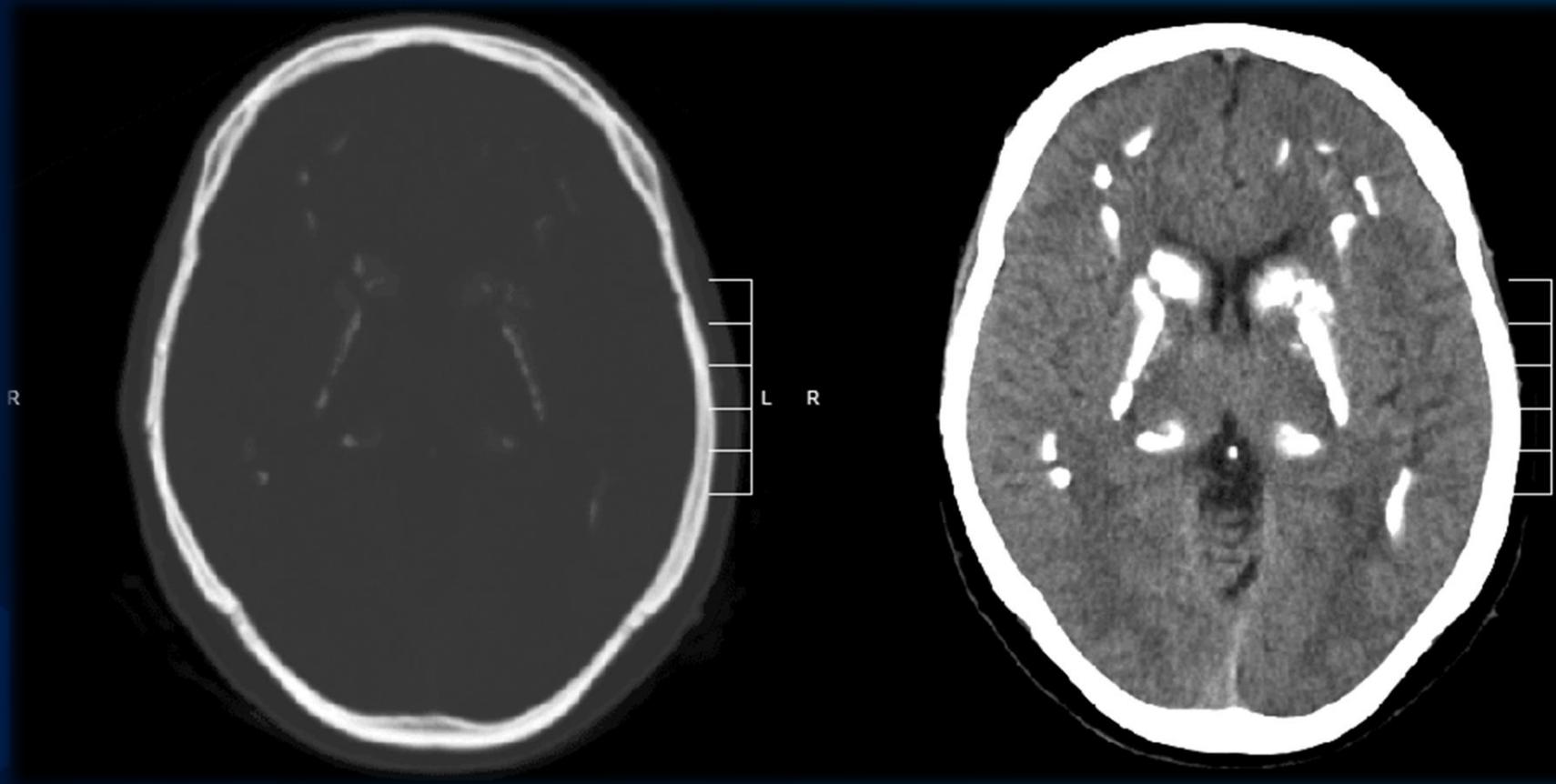
Со стороны ЦНС
мультифокальное
повреждение
серого вещества



МРТ-признаки поражения головного мозга



Компьютерная томография головного мозга

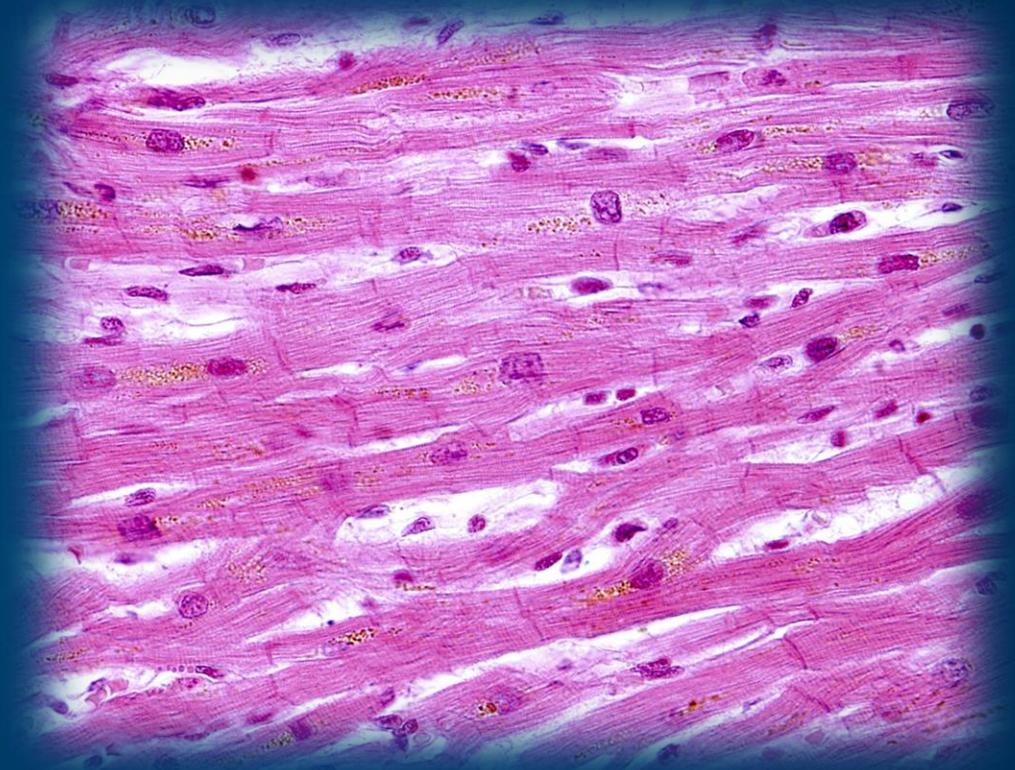


Патогенез изменений в мышцах

энергетический
дефицит



избыточное
образование
молочной кислоты



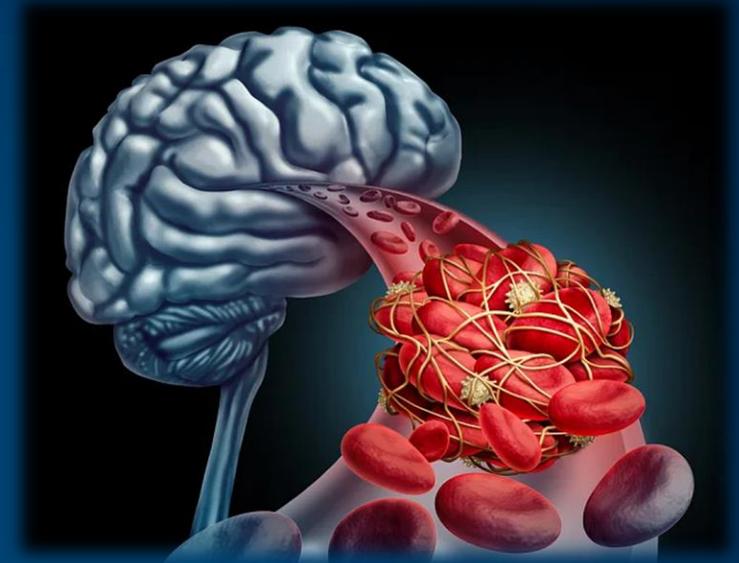
Гладкая мускулатура сосудов мозга

накапливается фермент
цитохромоксидаза

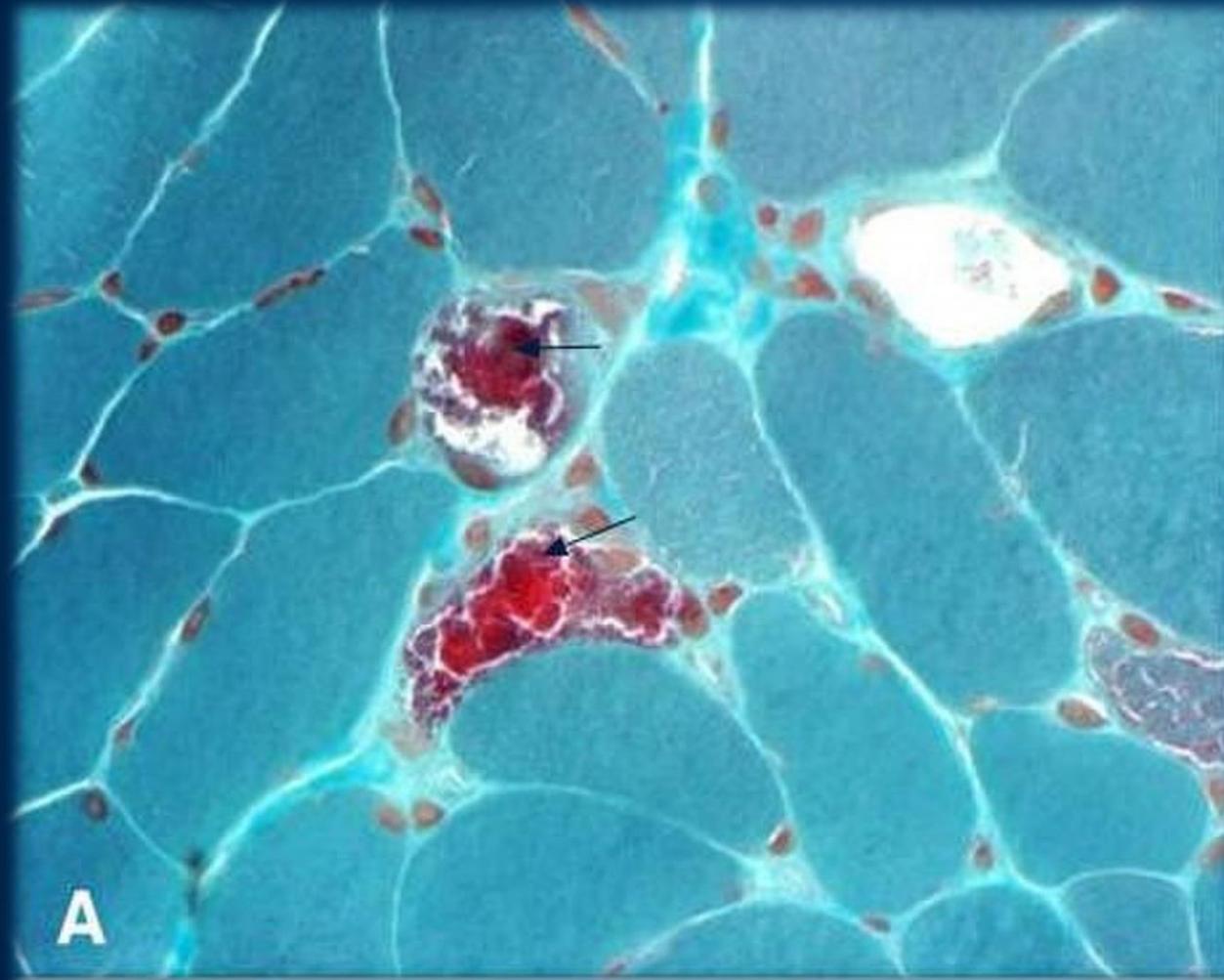
дефицит оксида азота

тонус сосудов увеличивается

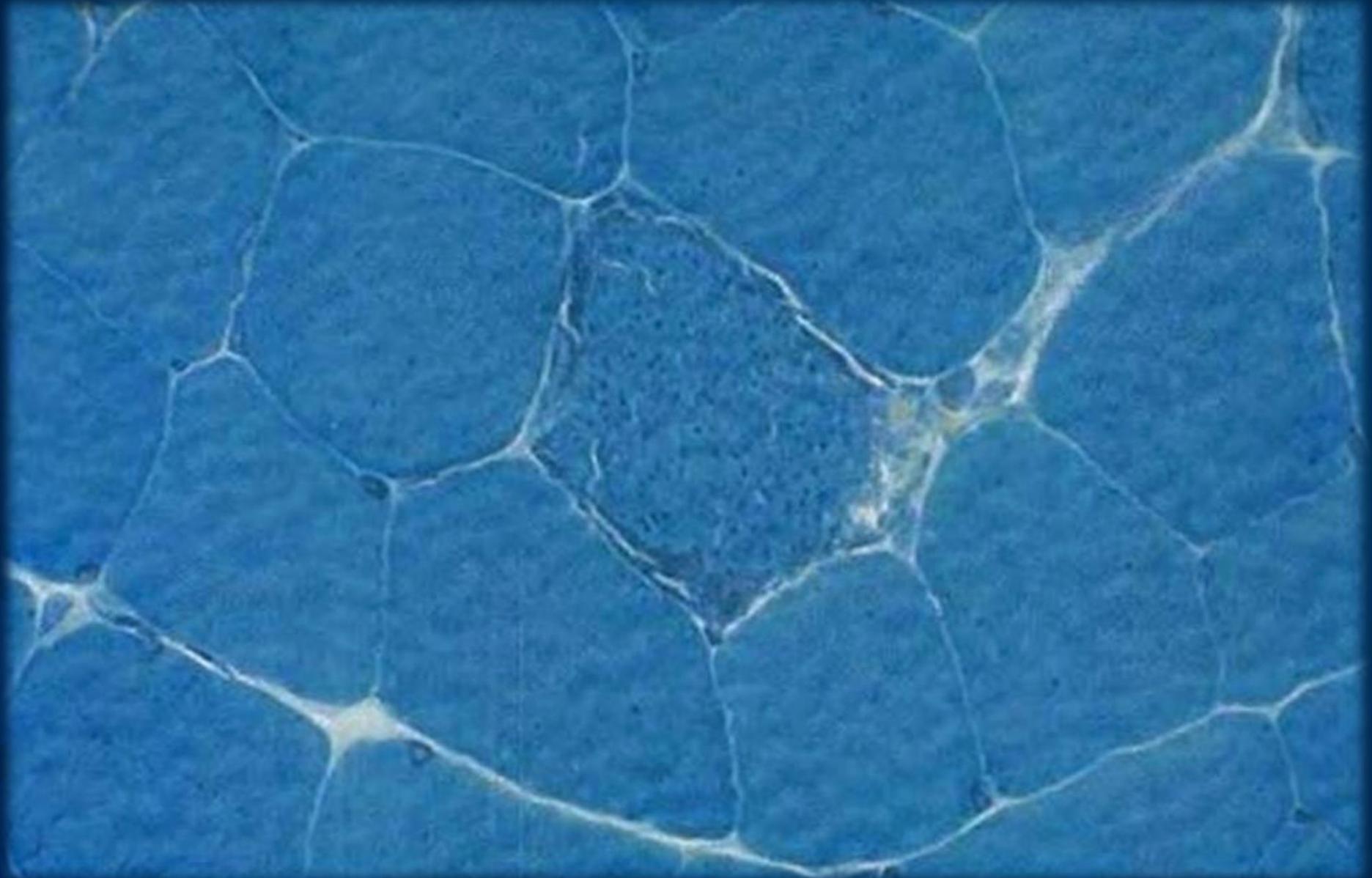
усиливается агрегация
тромбоцитов



В мышечной ткани рваные красные волокна



Гистохимическое исследование биоптатов мышц пациентов, включающее окраску трихромом по методу Гомори



Вывод:

Синдром MELAS имеет чрезвычайно широкий круг клинических, лабораторных и морфологических проявлений, которые объясняются повсеместным угнетением энергетического обмена. Понимание морфогенеза этого заболевания и его влияния на клиническую картину необходимо для своевременно начатой поддерживающей терапии, которая позволит увеличить качество и продолжительность жизни пациентов.

Спасибо за внимание!

