



PODSTAWY PATOFIZJOLOGII CZŁOWIEKA

redakcja Piotr Thor

Uniwersyteckie Wydawnictwo Medyczne VESALIUS
Kraków 2009

Podstawy patofizjologii człowieka



redakcja
Piotr Thor

Uniwersyteckie Wydawnictwo Medyczne VESALIUS

Kraków 2009

Spis treści

I. Wspólne elementy chorób	13
1. RYS HISTORYCZNY	15
2. CHOROBA	16
3. ZAPALENIE (Inflammatio)	17
<i>Anna Janik</i>	
3.1. Wstęp	17
3.2. Komórki biorące udział w zapaleniu	17
3.2.1 Neutrofile (granulocyty obojętnochłonne)	17
3.2.2 Eozynofile (granulocyty kwasochłonne)	18
3.2.3 Komórki tuczne (mastocyty)	18
3.2.4 Limfocyty	18
3.2.5 Komórki plazmatyczne (plazmocyty)	18
3.2.6 Płytki krwi	18
3.2.7 Monocyty	18
3.2.8 Makrofagi	19
3.3.0 Główne mediatory zapalenia	19
3.3.1 Mediatory osoczowe	19
3.3.1.1 Układ dopełniacza	19
3.3.1.2 Układ kininowy	20
3.3.1.3 Układ krzepnięcia i fibrylizy	20
3.3.2 Mediatory komórkowe	20
3.3.2.1 Mediatory pochodzące z ziarnistości cytoplazmatycznych	20
3.3.2.2 Mediatory lipidowe – pochodne kwasu arachidonowego i glicerofosfocholiny	21
3.3.2.3 Cytokiny	22
3.3.2.4 Tlenek azotu (NO)	22
3.3.2.5 Neuropeptydy	23
3.4.0 Inne czynniki regulujące w zapaleniu	23
3.4.1 Częsteczki adhezyjne	23
3.4.2 Czynniki chemotaktyczne	23
3.5.0 Patogeneza zapalenia	23
3.5.1 Zmiany naczyniowe	23
3.5.2 Odpowiedź ze strony krwinek białych – migracja do ogniska zapalenia	24
3.5.2.1 Marginacja	24
3.5.2.2 Toczenie się (ang. rolling)	24
3.5.2.3 Aktywacja	25
3.5.2.4 Ścisła adhezja	25
3.5.2.5 Diapedeza i chemotaksja	25
3.5.3 Uwalnianie mediatorów	25
3.6.0 Niszczenie mikroorganizmów w zapaleniu	25
3.6.1 Mechanizmy zależne od tlenu	25
3.6.1.1 Powstawanie reaktywnych form tlenu – tzw. wybuch tlenowy	26
3.6.1.2 Powstawanie reaktywnych form azotu	26
3.6.2 Mechanizmy niezależne od tlenu	26
3.6.3 Udział dopełniacza w procesie niszczenia drobnoustrojów	26

3.7.0	Patofizjologiczny podział zapaleń	26
3.7.1	Zapalenie ostre	26
3.7.1.1	Objawy miejscowe zapalenia ostrego	26
3.7.1.2	Objawy ogólnoustrojowe	27
3.7.2	Zapalenie przewlekłe	28
4.	ZABURZENIA UKŁADU ODPORNOŚCIOWEGO	29
	<i>Jolanta Kaszuba-Zwoińska</i>	
4.1	Autoimmunizacja	29
4.1.1	Patogeneza chorób autoimmunizacyjnych	29
4.1.2	Kolagenozy – układowe choroby tkanki łącznej	30
4.2	Niedobory odporności	32
4.2.1	Pierwotne niedobory odporności	32
4.2.2	Niedobory wtórne	35
4.3	Reakcje nadwrażliwości	36
4.3.1	Typy reakcji nadwrażliwości	37
4.3.2	Rozpoznawanie i leczenie chorób alergicznych	39
4.3.3	Kliniczne postaci chorób alergicznych	39
5.	PATOFIZJOLOGIA NOWOTWORÓW	43
	<i>Łukasz Dobrek, Piotr J. Thor</i>	
5.1.	Podstawowe definicje	43
5.2.	Epidemiologia i statystyki chorób nowotworowych (na podstawie publikacji Zakładu Epidemiologii i Prewencji Nowotworów Centrum Onkologii – Instytutu w Warszawie)	44
5.3.	Patofizjologia procesu karcynogenezy	45
5.3.1.	Rola genów w karcynogenezie	47
5.4.	Wzrost guza nowotworowego – proces neoangiogenezy nowotworowej	49
5.5.	Symptomatologia nowotworów	50
5.6.	Markery nowotworowe	52
5.7.	Patofizjologiczne perspektywy leczenia nowotworów	54
6.	PATOFIZJOLOGIA OBRZĘKÓW	59
	<i>Krzysztof Gil</i>	
6.1	Podział kliniczny obrzęków	59
6.2	Obraz kliniczny obrzęków	59
6.3	Patofizjologia obrzęków	60
6.3.1	Ciśnienie hydrostatyczne krwi kapilarnej	61
6.3.2	Ciśnienie onkotyczne płynu tkankowego	61
6.3.3	Nerkowa retencja sodu i wody	61
6.3.4	Koncepcja efektywnej objętości krwi tętniczej (EABV, effective arterial blood volume)	61
6.3.5	Niewydolność serca (Congestive heart failure – CHF)	62
6.3.6	Marskość wątroby i wodobrzusze	63
6.3.7	Obrzęki w chorobach nerek	65
6.3.8	Obrzęki pochodzenia hormonalnego	65
6.3.9	Obrzęki spowodowane niedoborem białek	66
6.4	Patofizjologia obrzęków miejscowych	66
6.4.1	Obrzęki pochodzenia zapalnego	66
6.4.2	Obrzęki pochodzenia żylnego	66
6.4.3	Obrzęki pochodzenia limfatycznego	67

6.4.4	Obrzęk naczynioruchowy Quinckego.....	67
6.5	Obrzęk mózgu.....	68
6.5.1	Podział patofizjologiczny obrzęku mózgu	68
6.5.1.1	Obrzęk wazogeny (naczyniopochodny) mózgu	68
6.5.1.2	Obrzęk cytotoksyczny (komórkowy) mózgu.....	69
6.5.1.3	Obrzęk śródmiąższowy mózgu	69
6.5.1.4	Obrzęk osmotyczny mózgu.....	69
6.5.2	Niedokrwiennie uszkodzenie mózgu.....	69
6.5.3	Mediatory obrzęku mózgu.....	70
6.5.4	Patomechanizm objawów obrzęku mózgu	70
6.5.5	Podstawy patogenetyczne leczenia obrzęku mózgu	70
7.	PATOMECHANIZMY WYBRANYCH OBJAWÓW CHOROÓB UKŁADU ODDECHOWEGO I KRĄŻENIA	73
	<i>Krzysztof Gil</i>	
7.1	Duszność.....	73
7.2	Krwioplucie	75
7.3	Palce pałeczkowate	75
7.4	Sinica	76
8.	WSTRZĄS	77
	<i>Łukasz Nowak</i>	
9.	MECHANIZMY BÓŁU	85
	<i>Łukasz Nowak</i>	
10.	ZABURZENIA GOSPODARKI KWASOWO-ZASADOWEJ	99
	<i>Andrzej Bugajski</i>	
10.1.	Równowaga kwasowo-zasadowa	99
10.2.	Układy buforujące krwi i tkanek	99
10.2.1.	Rola płuc w gospodarce kwasowo-zasadowej	100
10.2.2.	Rola nerek w gospodarce kwasowo-zasadowej.....	100
10.2.3.	Rola układu kostnego w równowadze kwasowo-zasadowej.....	100
10.2.4.	Rola przewodu pokarmowego w gospodarce kwasowo-zasadowej.....	101
10.3.	Kliniczne zaburzenia pH krwi	101
10.3.1.	Oddechowe zaburzenia równowagi kwasowo-zasadowej.....	101
10.3.1.1.	Kwasica oddechowa	101
10.3.1.2.	Zasadowica oddechowa	101
10.4.	Kompensacja zaburzeń kwasowo-zasadowych	101
10.4.1.	Kompensacja kwasicy oddechowej.....	101
10.4.2.	Kompensacja zasadowicy oddechowej	103
10.5.	Nieoddechowe (metaboliczne) zaburzenia równowagi kwasowo-zasadowej	103
10.5.1.	Kwasica metaboliczna (nieoddechowa)	103
10.5.1.1.	Kompensacja kwasicy metabolicznej.....	103
10.5.2.	Zasadowice metaboliczne (nieoddechowe)	104
10.5.2.1.	Kompensacja zasadowicy metabolicznej	104
11.	ZABURZENIA TERMOREGULACJI	105
	<i>Andrzej Bugajski</i>	
11.1.	Gorączka	105

11.2. Hipertermia	106
11.3. Hipotermia	107
12. PATOFIZJOLOGIA OPARZENIA.....	109
<i>Andrzej Bugajski</i>	

II. Patofizjologia kliniczna111

1. CHOROBY UKŁADU DOKREWNEGO	113
<i>Andrzej Bugajski, Agata Ziomber</i>	

1.1. Patofizjologia ogólna	113
1.1.1. Zaburzenia hormonalnych układów regulacyjnych ustroju.....	113
1.2. Patofizjologia szczegółowa.....	113
1.2.1. Choroby podwzgórza i przysadki mózgowej	113
1.2.1.1. Otyłość (Obesitas).....	113
1.2.1.2. Choroby przedniego płata przysadki mózgowej.....	115
1.2.1.3. Choroby tylnego płata przysadki mózgowej	119
1.2.2. Wybrane choroby tarczycy	122
1.2.2.1. Nadczynność tarczycy – hipertyreozą	123
1.2.2.2. Niedoczynność tarczycy – hipotyreoza (Obrzęk śluzowaty).....	126
1.2.2.3. Raki tarczycy.....	130
1.2.3. Choroby przytarczyc i metabolizm wapnia	130
1.2.3.1. Nadczynność gruczołów przytarczycznych	132
1.2.3.2. Niedoczynność gruczołów przytarczycznych	135
1.2.4. Cukrzyca	137
1.2.4.1. Definicja	137
1.2.4.2. Metabolizm glukozy i skutki niedoboru insuliny	139
1.2.4.3. Podział cukrzycy.....	139
1.2.4.4. Cukrzyca typu 1	140
1.2.4.6. Cukrzyca typu 2.....	141
1.2.4.7. Graniczne postaci cukrzycy	143
1.2.4.8. Inne typy cukrzycy	143
1.2.4.9. Cukrzyca ciężarnych	144
1.2.4.10. Patologia i patogeneza.....	144
1.2.4.11. Objawy cukrzycy.....	145
1.2.4.12. Powikłania cukrzycy	145
1.2.4.13. Leczenie cukrzycy.....	152
1.2.5. Choroby nadnerczy	153
1.2.5.1. Niedoczynność kory nadnerczy	153
1.2.5.2. Nadczynność kory nadnerczy	157
1.2.5.3. Guz chromochłonny rdzenia nadnerczy (pheochromocytoma)	164

2. CHOROBY KRWI I UKŁADU KRWIOTWÓRCZEGO.....	167
<i>Marcel Mazur</i>	

2.1. Krew i narządy krwiotwórcze – erytrocyty.....	167
2.2. Anemie (niedokrwistości).....	167
2.2.1. Anemie mikrocytowe – Zaburzenia syntezy hemoglobiny	168
2.2.1.1. Anemia z niedoboru żelaza.....	168
2.2.1.2. Anemie syderoachrestyczne.....	170

2.2.2	Anemie normocytowe.....	170
2.2.2.1	Anemia z utraty krwi	170
2.2.2.2	Anemie hemolityczne.....	171
2.2.2.3	Anemie towarzyszące innym schorzeniom.....	174
2.2.2.4	Anemie wywołane zahamowaniem erythropoezy – panmielopatie	174
2.2.3.	Anemie makrocytowe	175
2.2.3.1	Anemie megaloblastyczne.....	175
2.3	Porfirie.....	176
2.4	Policytemie, poliglobulie(nadkrwistości)	177
2.4.1	Czerwieńca prawdziwa (Polycythemia rubra vera – PRV).....	177
2.4.2	Nadkrwistość wtórna.....	178
2.5	Krew i narządy krwiotwórcze – leukocyty.....	178
2.5.1	Leukocytoza	178
2.5.2	Leukocytopenia	180
2.5.3	Białaczki ostre.....	181
2.6	Zespoły mielodysplastyczne (MDS).....	183
2.7	Przewlekłe schorzenia mieloproliferacyjne (Chronic Myeloproliferative Disorders – MPD).....	183
2.7.1	Przewlekła białaczka szpikowa (CML).....	184
2.7.2	Samoistna trombocytemia (ET)	184
2.7.3	Samoistne zwłóknienie szpiku (IMF).....	185
2.7.4	Układowa choroba komórek tłuszczowych (układowa mastocytoza, SMCD, SM).....	185
2.8	Zespoły limfoproliferacyjne.....	185
2.8.1	Przewlekła białaczka limfocytowa (CLL)	185
2.8.2	Chłoniaki.....	186
2.8.3	Dyskrazje plazmocytów (gammapatie monoklonalne)	187
2.9	Krew i narządy krwiotwórcze – hemostaza	188
2.10	Skazy krwotoczne	189
2.10.1	Koagulopatie – skazy krwotoczne pochodzenia osoczowego, mogą być wrodzone lub nabyte.....	191
2.10.1.2	Hemofilie	191
2.10.1.3	Choroba von Willebranda (vWD)	192
2.10.1.4	Rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe (Disseminated Intravascular Coagulation – DIC).....	193
2.10.1.5	Zaburzenia fibrylizy.....	194
2.10.2	Trombocytopenie i trombocytopatie	194
2.10.2.1	Trombocytopenie	194
2.10.2.2	Trombocytopatie	197
2.10.3	Naczyniowe skazy krwotoczne (waskulopatie).....	198
2.10.4	Zakrzepica.....	199

3. CHOROBY UKŁADU POKARMOWEGO201

Urszula Błaut-Kądzielska, Łukasz Dobrek

3.1.	Choroby czynnościowe przewodu pokarmowego.....	201
3.1.1.	Definicja i klasyfikacja schorzeń czynnościowych przewodu pokarmowego	201
3.1.2.	Epidemiologia schorzeń czynnościowych przewodu pokarmowego	202
3.1.3.	Patofizjologia zaburzeń czynnościowych przewodu pokarmowego	202
3.1.4.	Symptomatologia zaburzeń czynnościowych przewodu pokarmowego.....	205
3.2.	Choroby przełyku	205
3.2.1.	Główne objawy	205
3.2.2.	Patofizjologia szczegółowa chorób przełyku.....	206
3.2.2.1.	Zaburzenia motoryki przełyku.....	206

	3.2.2.2	Choroba refluksowa przełyku (GERD)	207
	3.2.2.3	Uchyłki przełyku	209
	3.2.2.4	Przepukliny rozworu przełykowego	209
3.3		Choroby żołądka i dwunastnicy	210
3.3.1.		Główne objawy	210
3.3.2.		Patofizjologia szczegółowa chorób żołądka i dwunastnicy	211
	3.3.2.1	Gastropareza	211
	3.3.2.2	Zapalenie żołądka	211
	3.3.2.3	Choroba wrzodowa żołądka i dwunastnicy	212
	3.3.2.4.	Zespół Zollingera–Ellisona	215
3.4.		Choroby jelita cienkiego i grubego	216
3.4.1.		Główne objawy	216
3.4.2.		Patofizjologia szczegółowa chorób jelit	219
	3.4.2.1.	Zapalenie jelit (enteritis)	219
	3.4.2.2	Niedokrwienne zapalenie jelita grubego	219
	3.4.2.3.	Zespół upośledzonego wchłaniania (ZUW)	220
	3.4.2.4	Enteropatia z utratą białka	221
	3.4.2.5	Enteropatia glutenowa – (celiakia, sprue nietropikalna, sprue rodzima)	222
	3.4.2.6	Nieswoiste zapalne choroby jelit	222
	3.4.2.7	Uchyłki jelita grubego	224
	3.4.2.8	Niedrożność przewodu pokarmowego	224
3.5.		Choroby wątroby i dróg żółciowych	228
3.5.1.		Objawy ogólne	228
3.5.2.		Patofizjologia szczegółowa chorób wątroby i dróg żółciowych	233
	3.5.2.1	Ostre wirusowe zapalenie wątroby	233
	3.5.2.2	Przewlekłe wirusowe zapalenie wątroby	235
	3.5.2.3	Choroba alkoholowa wątroby	236
	3.5.2.4	Niealkoholowe stłuszczeniowe zapalenie wątroby	238
	3.5.2.5	Marskość wątroby	239
	3.5.2.6	Ostra niewydolność wątroby	243
	3.5.2.7	Polekowe uszkodzenia wątroby	244
	3.5.2.8	Kamica żółciowa	245
	3.5.2.8.1.	Kamica pęcherzyka żółciowego oraz kamica przewodowa	245
	3.5.2.9	Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC – primary sclerosing cholangitis)	246
	3.5.2.10	Rak dróg żółciowych (cholangiocarcinoma)	247
	3.5.2.11	Rak pęcherzyka żółciowego	247
	3.5.2.12	Rak brodawki „Vatera”	247
	3.5.2.13	Dyskinezy dróg żółciowych	247
3.6.		Choroby trzustki	249
3.6.1.		Patofizjologia szczegółowa chorób trzustki	249
	3.6.1.1.	Ostre zapalenie trzustki (OZT)	249
	3.6.1.2	Przewlekłe zapalenie trzustki	254
	3.6.1.3	Rak trzustki	257
	3.6.1.4	Mukowiscydoza	258
3.7.		Krwawienie z przewodu pokarmowego	258
3.8.		Specjalistyczne badania diagnostyczne w chorobach przewodu pokarmowego	259
	3.8.1.	Manometria przełyku	259
	3.8.2.	Elektrogastrografia (EGG)	259
	3.8.3.	24-godzinna pH-metria przełykowa	261
	3.8.4.	Endoskopia przewodu pokarmowego	262

4. CHOROBY UKŁADU SERCOWO-NACZYNIOWEGO	263
<i>Agata Furgala, Agata Ziomber</i>	
4.1. Patofizjologia ogólna	263
4.1.1 Funkcje serca i systemy kontrolne układu krążenia.....	263
4.1.1.1 Serce	263
4.1.1.2 Układ krążenia	267
4.1.2 Niewydolność krążenia pochodzenia sercowego.....	270
4.1.3 Niewydolność krążenia pochodzenia obwodowego.....	279
4.1.4 Niedociśnienie – Hipotonia	279
4.1.5 Omdlenie (Syncope)	280
4.2.0 Patofizjologia szczegółowa.....	281
4.2.1 Stwardnienie i miażdżycza tętnic (Arteriosclerosis, atherosclerosis).....	281
4.2.2 Choroba niedokrwienna serca	287
4.2.2.1 Stabilne zespoły wieńcowe	290
4.2.2.2 Ostre zespoły wieńcowe	291
4.2.3 Arytmie serca	298
4.2.3.0 Charakterystyka układu przewodzącego serca	298
4.2.3.2 Mechanizmy mioelektryczne w układzie przewodzącym serca	300
4.2.3.3 Patofizjologia arytmii	301
4.2.3.3 Zaburzenia powstawania impulsu	302
4.2.3.4 Zaburzenia przewodzenia impulsu.....	303
4.2.3.4 Tachyarytmie	305
4.2.3.5 Kliniczne typy arytmii.....	306
4.2.3.5 Konsekwencje hemodynamiczne arytmii	312
4.2.3.6 Patofizjologiczne podstawy leczenia arytmii	313
4.2.4 Wady zastawkowe serca	315
4.2.4.1 Gorączka reumatyczna	315
4.2.4.2 Wady zastawki dwudzielnej	315
4.2.4.2 Wady zastawki aortalnej	318
4.2.4.3 Wady zastawki trójdzielnej.....	322
4.2.4.4 Wrodzone wady serca	323
4.2.5 Kardiomiopatie	324
4.2.5.1 Kardiomiopatia rozstrzeniowa (zastoinowa)	325
4.2.5.2 Kardiomiopatia przerostowa.....	326
4.2.5.3 Kardiomiopatia restrykcyjna.....	327
4.2.6 Zapalenie mięśnia sercowego	328
4.2.7 Nadciśnienie tętnicze.....	329
4.2.7.1 Definicja	329
4.2.7.2 Etiologia i patogenezę	330
4.2.7.3 Pierwotne nadciśnienie tętnicze.....	330
4.2.7.4 Wtórne nadciśnienie tętnicze	336
4.2.7.5 Objawy.....	340
4.2.7.6 Powikłania narządowe nadciśnienia tętniczego	340
4.2.7.7 Leczenie nadciśnienia tętniczego	342
5. CHOROBY UKŁADU ODDECHOWEGO	343
<i>Krzysztof Gil</i>	
5.1.0. Patofizjologia ogólna	343
5.1.1 Niewydolność oddechowa	350
5.1.2 Zespół ostrej niewydolności oddechowej (ARDS – Acute Respiratory Distress Syndrome).....	353
5.1.3 Obrzęk płuc	354
5.2. Patofizjologia szczegółowa.....	357

5.2.1	Przewlekła obturacyjna choroba płuc (POCHP)	357
5.2.2	Astma oskrzelowa (Dychawica oskrzelowa, asthma bronchiale)	361
5.2.3	Choroby restrykcyjne płuc	368
5.2.3.1	Choroby śródmiąższowe płuc (Interstitial Lung Diseases, ILD)	368
5.2.4	Nadciśnienie płucne	371
5.2.5	Zatorowość płucna	372
5.2.6	Serce płucne (Cor pulmonale – CP)	374
5.2.7	Zawodowe choroby płuc	376
5.2.8	Zapalenie płuc i gruźlica	381
5.2.8.1	Zapalenie płuc	381
5.2.8.2	Gruźlica płuc (Tuberculosis – TB)	382
5.2.9	Choroby opłucnej	383
6.	CHOROBY NEREK, DRÓG MOCZOWYCH I NARZĄDÓW PŁCIOWYCH.....	387
	<i>Kajetan Juszcak, Piotr J. Thor</i>	
6.1.	Patofizjologia ogólna	387
6.1.1.	Postępowanie diagnostyczne w chorobach nerek	393
6.1.2.	Ogólna analiza moczu	394
6.1.3.	Badania czynnościowe nerek.....	398
6.1.4.	Wady rozwojowe nerek.....	398
6.1.5.	Nadciśnienie tętnicze w chorobach nerek.....	399
6.1.6.	Nerka w ciąży	402
6.2.	Patofizjologia szczegółowa.....	402
6.2.1.	Kłębuszkowe zapalenie nerek	402
6.2.2.	Zespół nerczycowy	403
6.2.3.	Ostra niewydolność nerek	404
6.2.4.	Cewkowo-śródmiąższowe zapalenie nerek.....	408
6.2.5.	Przewlekła choroba i niewydolność nerek.....	408
6.2.6.	Nefropatia cukrzycowa	412
6.2.7.	Kamica moczowa	412
6.2.8.	Patofizjologia dolnych dróg moczowych	414
6.2.9.	Zakażenia układu moczowego.....	418
6.2.10.	Nowotwory nerek	419
6.2.11.	Wybrane choroby żeńskich narządów płciowych.....	419
6.2.12.	Wybrane choroby męskich narządów płciowych.....	422
6.2.13.	Niepłodność	424
7.	WYBRANE CHOROBY UKŁADU NERWOWEGO.....	427
	<i>Daniel Żurowski</i>	
7.1	Najczęstsze objawy neurologiczne	427
7.2	Choroby demielinizacyjne	432
7.2.1	Stwardnienie rozsiane	433
7.3	Padaczka.....	435
7.4	Choroba Parkinsona	439
7.5	Choroby złącza nerwowo-mięśniowego	442
7.5.1	Miastenia (myasthenia gravis)	443
7.5.2	Zespół miasteniczny Lamberta-Eatona	444
7.6	Udar mózgu	444
7.7	Choroba Alzheimera	449
7.8	Choroby zapalne układu nerwowego	450
8.	WYKAZ WAŻNIEJSZYCH SKRÓTÓW	451