


- ▶ **Тақырып:** Паренхималық дистрофиялар: диспротеиноздар, липидоздар, гликогеноздар.
- ▶ **Мақсаты:** паренхималық дистрофиялардың себептерін, даму механизмі мен функциялық маңызын және морфологиялық бейнесі негізінде басқа патологиялық үдерістерден ажырату жолдарын ұғындыру.
- ▶ **Дәрістің жоспары**
- ▶ Паренхималық дистрофиялар.
- ▶ Паренхималық дистрофиялар белоктық дистрофиялар (диспротеиноздар).
- ▶ Әр түрлі диспротеиноздар дамыған мүшелердің морфологиялық сипаттамасы.
- ▶ Липидоздар.
- ▶ Липидоздар дамыған мүшелердің морфологиялық сипаттамасы.
- ▶ Паренхималық көмірсулы дистрофиялар.
- ▶ Гликогеноздар дамыған мүшелердің морфологиялық сипаттамасы



Паренхималық дистрафиялар

Паренхималық дистрофия деп зат алмасу үрдісінің тек жасуша ішінде бұзылуын айтады. Бұлар: **белоктық, майлы, көмірсулы** паренхималық дистрофиялар деп бөлінеді.

Паренхималық дистрофияларға түйіршікті, гиалинді-тамшылы, гидропиялық (грекше: hydor – су, сұйықтық) және мүйізгекті(қасаңданған) дистрофиялар жатқызылады. Бұл дистрофиялар цитоплазмада денатурация мен коагуляцияның немесе гидратация мен колликацияның басымдылығына қарай цитоплазма белоктарының метаболизмі бұзылуының бір-біріне жиі ұласатын стадиялары болып табылады. Осы өзгерістердің ақырында коагуляциялық(құрғақ) немесе колликациялық (ылғал) некроз дамуы мүмкін.

Бауырдың некроздануы



▶ **Паренхималық диспротеиноздардың морфогенезі.**

▶ *Клетка*

▶ *Цитоплазма белоктарының гидратациясы,*

▶ *денатурациясы мен (лизосома*

▶ *коагуляциясы активтелінуі)*

▶ *Түйіршікті*

▶ *дистрофия*

▶ *Гиалинді*

▶ *тамшылы*

▶ *дистрофия*

Цитоплазманың

колликвациясы,

гидролазаларының

Гидропиялық

дистрофия

- ▶ Клетканың колликациялық
 - ▶ фокальдық некрозы
 - ▶ (баллондық
 - ▶ дистрофия)
 - ▶ Клетканың
 - ▶ коагуляциялық
 - ▶ фокальды некрозы
 - ▶ Клетканың коагуляциялық
 - ▶ колликвациялық
 - ▶ тотальды некрозы
 - ▶ некрозы
- Клетканың
- тотальды

Белоктық паренхималық дистрофиялар

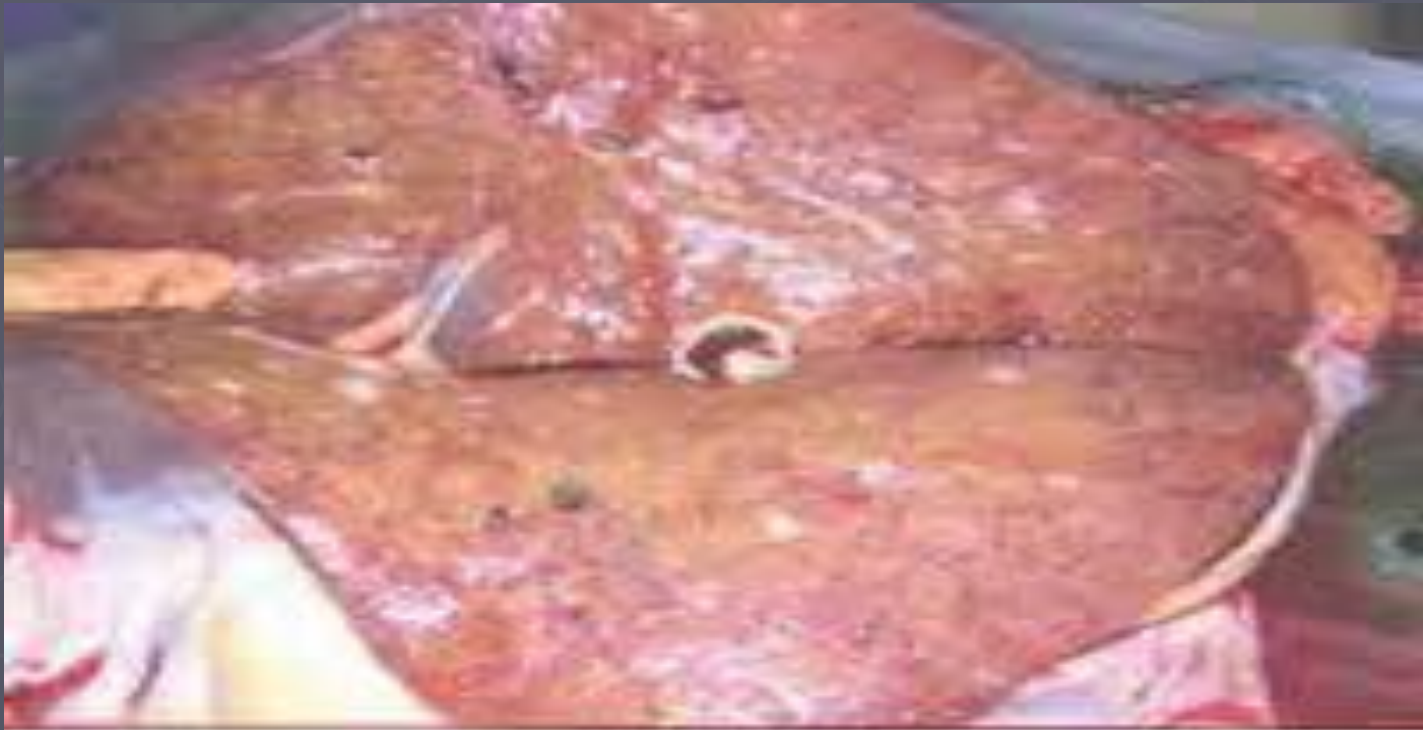
Жасуша ішіндегі белоктар әдетте майлармен қоспа түрінде кездеседі. Жасушада белок алмасуының бұзылуымен қатар су-электролит алмасуы да өзгеріп, цитоплазмада су мөлшері өте көбейеді. Белоктық паренхималық дистрофияға: **гиалин-тамшылы дистрофия, гидропиялық және түлеу** жатады.

- ▶ Гиалин тамшылы дистрофия жасуша цитоплазмасында гиалин белогіне ұқсас ірі-ірі белок тамшыларының пайда болуымен сипатталады.

▶ **Гиалинді – тамшылы дистрофия.**

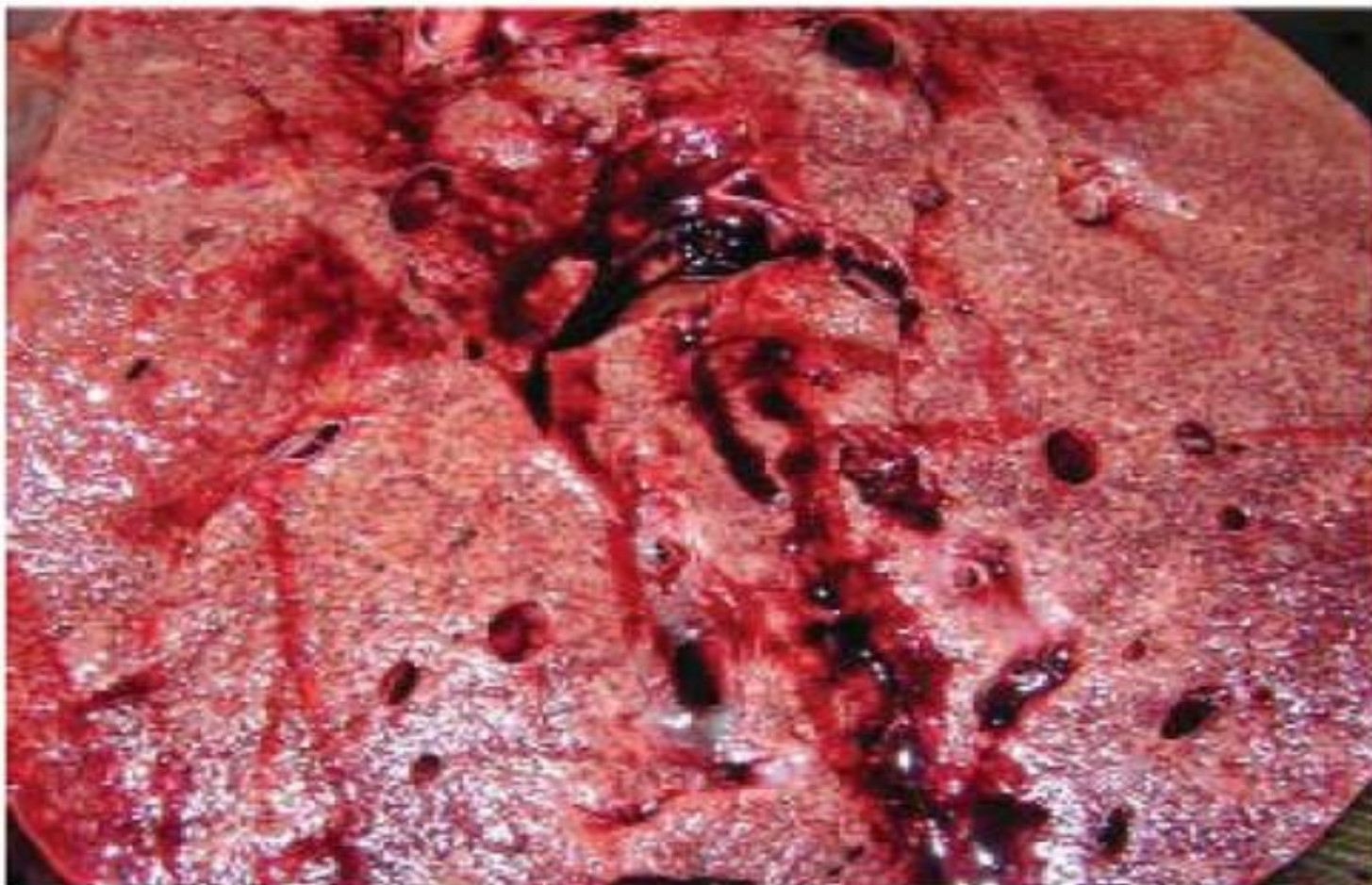
- ▶ *Гиалинді – тамшылы дистрофия* дамығанда цитоплазмада бір-бірімен бірігіп, клетканың цитоплазмасын толтырған, гиалинге ұқсас ірі белок тамшылары пайда болады да, клетканың ультрақұрылымдық элементтері қирайды.
- ▶ Бірқатар жағдайларда гиалинді-тамшылы дистрофия фокальды (латынша: focus - ошақ) коагуляциялық (латынша: coagulatio - ұйыту) некрозбен аяқталады.
- ▶ Диспротеиноздың бұл түрі бүйректерде жиі кездеседі де, бауырда сирек, ал миокардта өте сирек байқалады.
- ▶ Бүйректі микроскоппен зерттегенде оның нефроциттерінен гиалин тамшылары табылады.

Майлы дистрофия



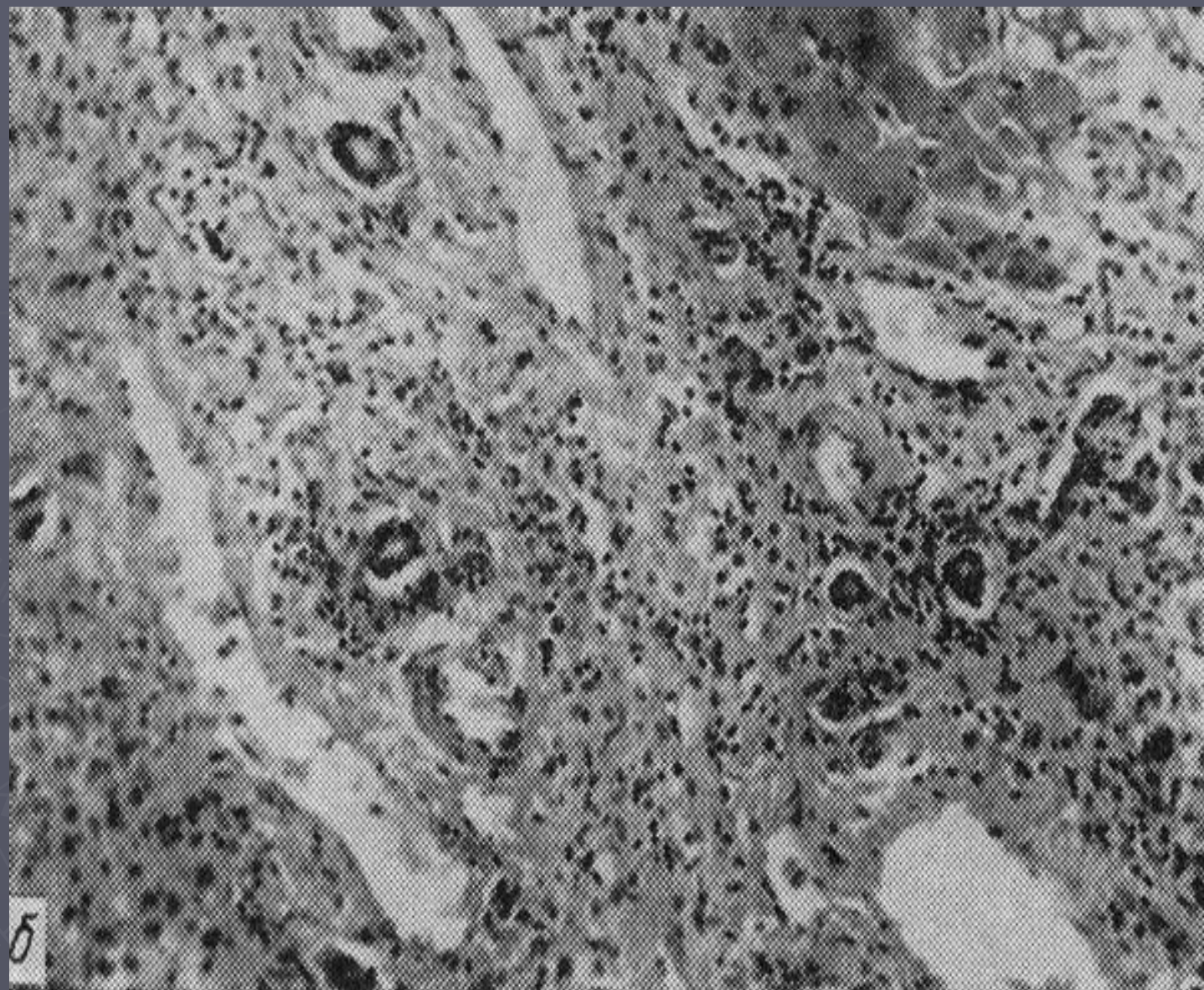
Жировой гепатоз (жировая дистрофия печени)

Бауырдағы ошақты некроз



- ▶ **Даму механизмі.** Гиалинді-тамшылы дистрофия клеткалардың ірі-дисперсиялы белоктарды резорбциялауы мен белоктардың клеткаларды инфильтрациялауынан және клеткада белоктар синтезделуінің бұрмалауынан дамып, ультра құрылымдардың күйреуіне ұласады.
- ▶ **Ақыры.** Гиалинді – тамшылы дистрофия – организмге қолайсыз (неблагоприятный), қайтымсыз (необратимый) процесс; біраз жағдайда – клетканы жойып жібереді.
- ▶ Дистрофияның бұл түрінің организм мен органдардың қызметіне әсері өте зор. Бүйректер өзекшелерінің эпителиінде дамыған гиалинді – тамшылы дистрофиядан несепте (зәрде), белок (протеинурия) пен цилиндрлер (цилиндрурия) пайда болады, қан плазмасы белогын жоғалтып (гипропротеинемия), оның электролиттік балансы (қалыпты тепе-теңдігі) бұзылады. Гепатоциттердің гиалинді-тамшылы дистрофиясы – бауыр атқаратын қызметтің бірталай түрінің бұзылуына морфологиялық негіз

Электрондық микроскоппен қарағанда бұл тамшылардың өте ірі,ыдырап жатқан лизосомалар екені анықталған.Бұл өзгерістер негізінен бүйрек өзекшелерінің эпителиінде,бүйрек шұмақтары сүзгісінің өткізгіштігінің күшейгенде немесе белоктардың бүйрек өзекшелерінде қайта сорылу бұзылғанда көрінеді. Сонымен гиалин тамшылы дистрофия гломерулонефритке байланысты дамыған нефроздық синдромда,бүйрек амилоидозында,диабетте айқын көрінеді. Бүйректің сыртқы көрінісі осы дистрофияның қай науқасқа орай шыққанына байланысты.



Гидропиялық дистрофия жасуша цитоплазмасында сұйықтықпен толған вакуольдердің пайда болуымен сипатталады. Кейде цитоплазманың ультрақұрылымдары толығымен деструкцияланып жасуша сұйықтықпен толған баллонға ұқсап қалады, оның ішінде тек жүзіп жүрген ядросы ғана көрінеді. Бұл өзгерістерді баллондық дистрофия немесе жасушаның **фокальды колликвациялық некрозы** деп атайды.

Электрондық микроскопта митохондриядің ісінгені, цитоплазмалық тор өзектерінің кеңігендігі және жасушада сұйықтық жиналып қалғандығы көрінеді. Ағзаның сыртқы көрінісі гидропиялық дистрофияда көп өзгермейді. Бірақ та, ағза қызметі едәуір бұзылады. Даму себептері гидропиялық дистрофия гипоксия нәтижесінде, әр түрлі инфекция, улану, ыстық немесе суық температура әсері де келіп шығады. Жасушада вакуольдердің пайда болуы бірнеше себептерге тәуелді:

- ▶ 1) онкотикалық және осмостық қысымның жоғарылауына байланысты судың қоршаған ортадан жасуша ішіне өтуі; 2) жасуша ішіндегі судың тасылып кету механизмінің бұзылуы нәтижесінде жиналып қалуы. Демек, гидропиялық дистрофияда тек қана белок алмасуы емес, су-электролит алмасуының бұзылуы деп қарау керек; 3) қалыпты жағдайда жасуша ішінде калий концентрациясы жасушааралық кеңістікке қарағанда едәуір көп.

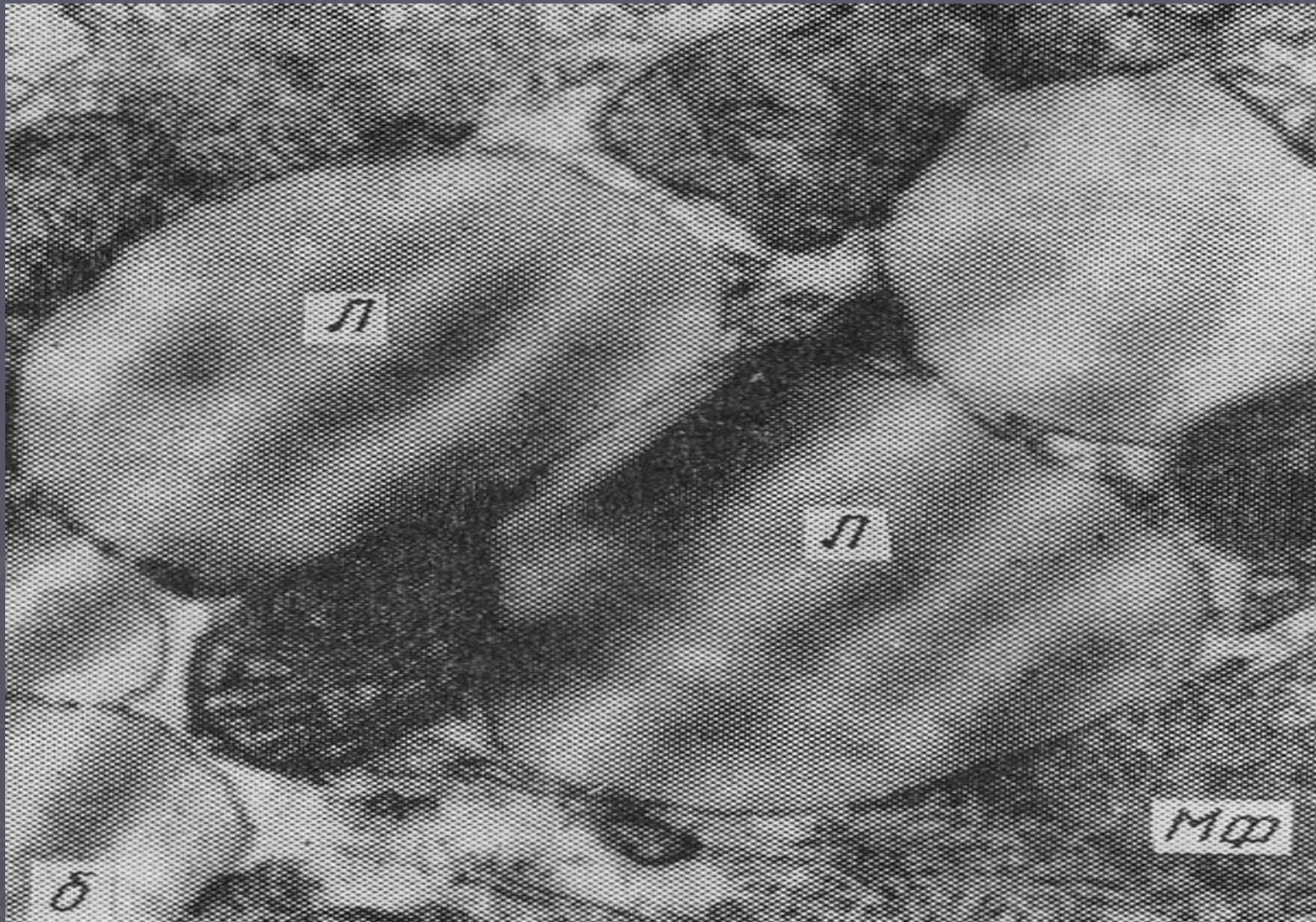
- ▶ Гидропиялық дистрофияда қалыптасқан жасушадағы ауыр өзгерістер нәтижесінде жасуша өз тіршілігін жояды.

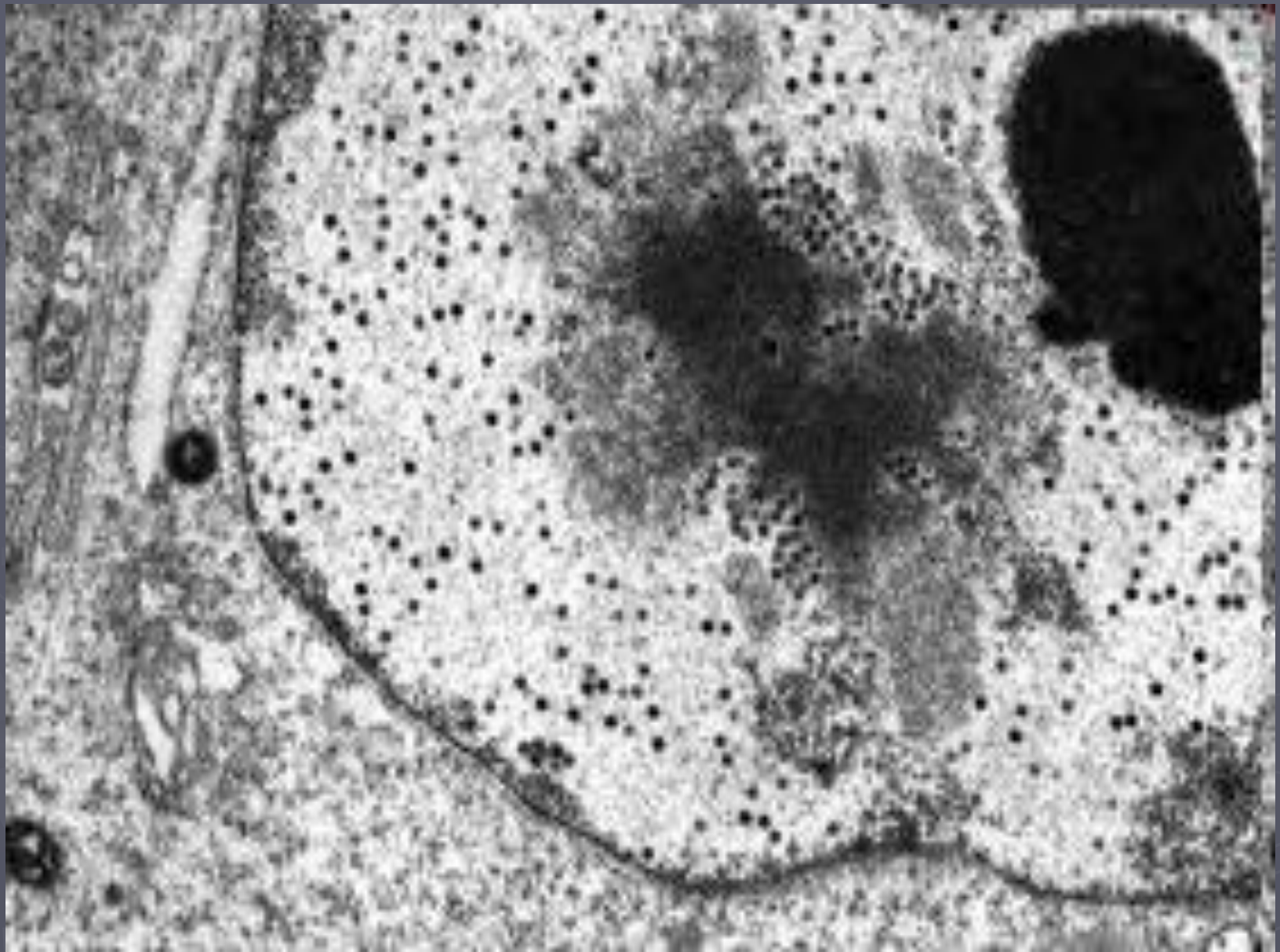
Патологиялық түлеу-түлеу үрдісінің күшеюімен немесе оның қалыпты жағдайда кездеспейтін жерлерде ұшырауымен сипатталады. Патологиялық түлеудің тума түрі **ихтиоз** деп аталады. Ихтиоз теріде балықтың қабыршағындай қатты қатпарлардың пайда болуымен ерекшеленеді. Бұл сырқатқа байланысты балалар өлі туылады немесе туғаннан кейін тез арада өледі. Түлеу үрдісі жалпақ эпителийден өсетін эпидермалық рак үшін де құбылыс болып, рак жасушаларының арасында кератинизация нәтижесінде рак інжулері деген қабат-қабат болып жайғасқан құрылымдар түзіледі.

Түлеудің екінші түрі қалыпты жағдайда түлемейтін шырышты қабықтарда ұшырап ерінде, жыныс ағзаларында **лейкоплакия** деген ат алған. Лейкоплакия ошақтарынан кейін қатерлі ісік өсіп шығу қаупі бар.

Майлы паренхималық дистрофия

Майлы паренхималық дистрофия деп жасуша цитоплазмасында майдың көбейіп кетуін, кейде майдың қалыпты жағдайда кездеспейтін жерлерде пайда болуын немесе химиялық құрамы басқаша майлардың жиналып қалуын түсінеміз. Жасушада негізінен үшглицеридтер, холестерин эфирлері және фосфолипидтер жиналады.





Майлы паренхималық дистрофия

Майлы паренхималық дистрофия деп жасуша цитоплазмасында майдың көбейіп кетуін, кейде майдың қалыпты жағдайда кездеспейтін жерлерде пайда болуын немесе химиялық құрамы басқаша майлардың жиналып қалуын түсінеміз. Жасушада негізінен үшглицеридтер, холестерин эфирлері және фосфолипидтер жиналады. Нәтижесінде бауырдың көрінісі мынадай болады;

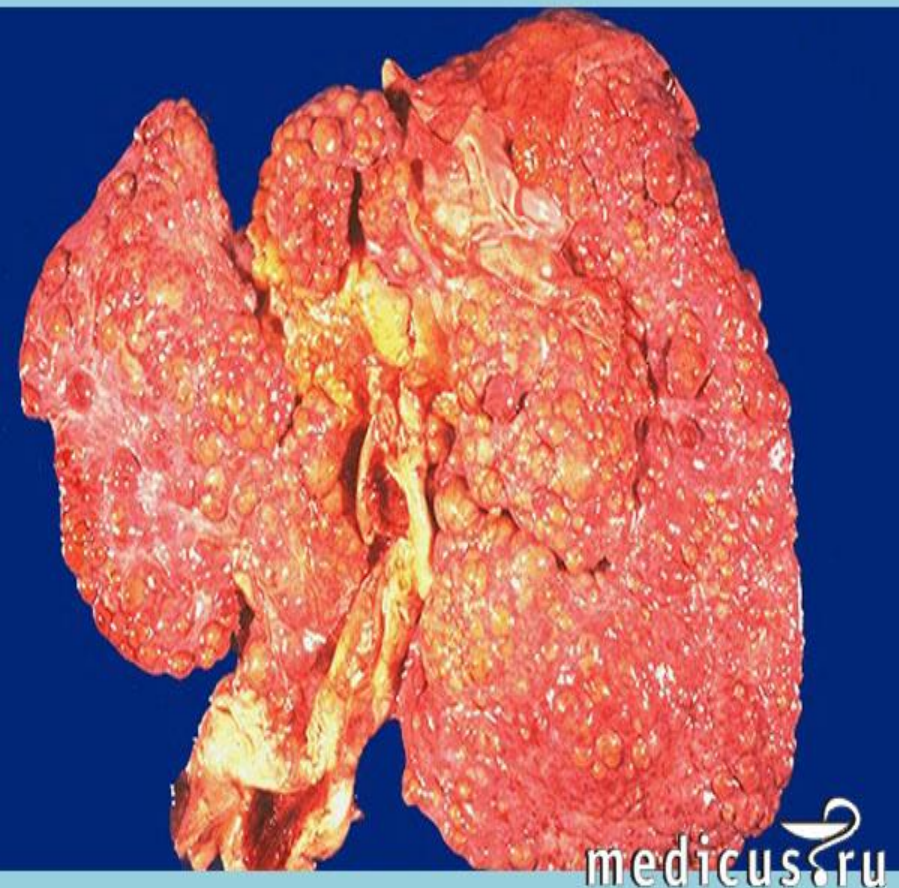


Бауырдың майлы дистрофиясы

Бауыр май алмасуы үрдісіне тікелей қатысатын ағза болғандықтан бұл жерде гистохимиялық реакциялар арқылы әрдайым май тамшыларын табуға болады. Сондықтан, бауырдың майлы дистрофиясы дегенде біз осы жердегі май мөлшерінің әдеттегіден көбейіп кетуын немесе химиялық құрамы басқаша болған майлардың жиналып қалуын түсінеміз. Жасуша ішіндегі үшглицеридтер бауырдан шығып кетуі үшін апопротеин молекуласымен қосылып, липопротеин түзеді.



- ▶ Бауырдың майлы дистрофиясы улы заттар әсерінде,алкоголизмде,қантты диабетте,семіздікте,белоктық заттардың жетіспеушілігіне байланысты дамиды



диагностикасы







Анализдік талдау



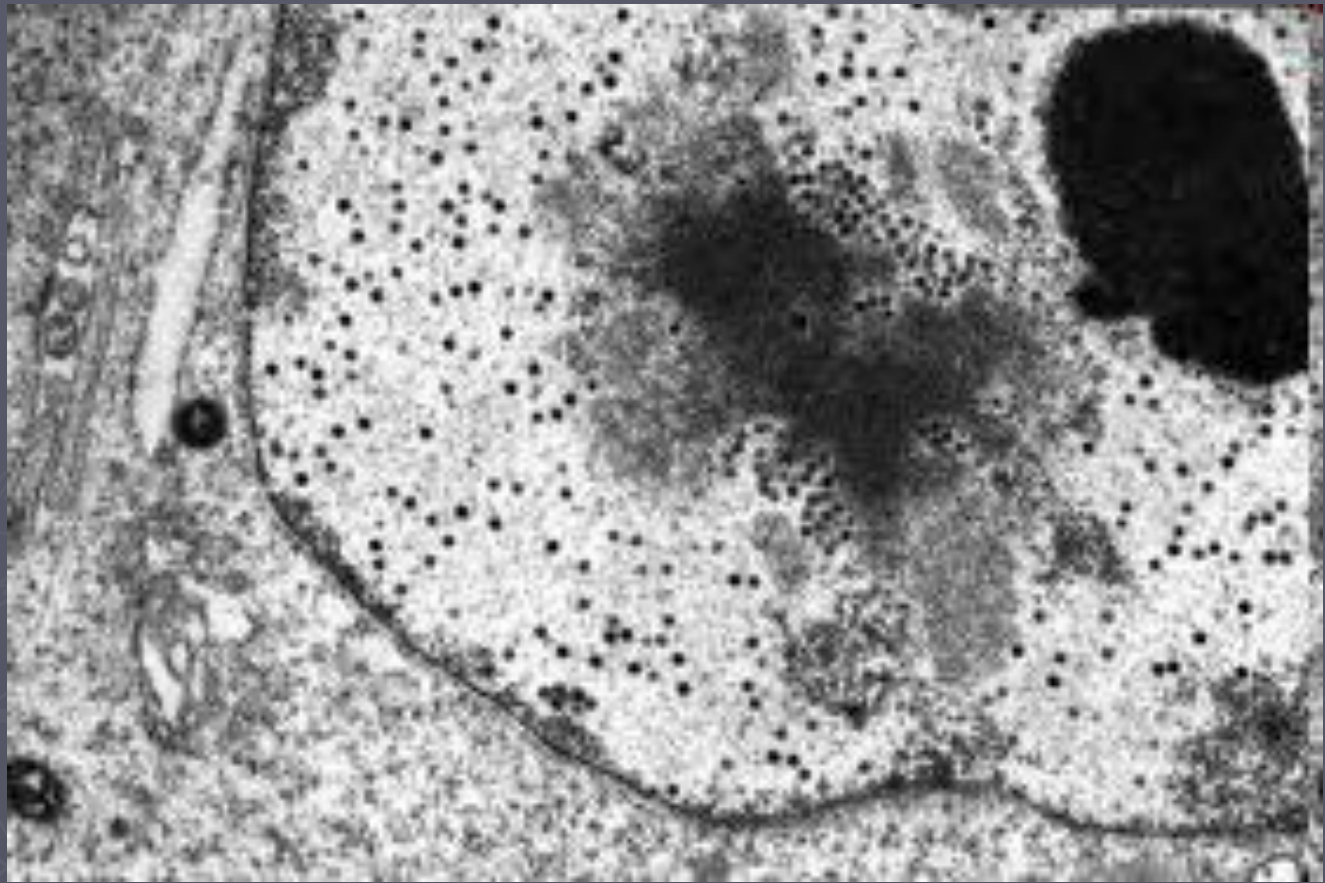
Бауыр ауруларын емдеу



Жүректің майлы дистрофиясы.

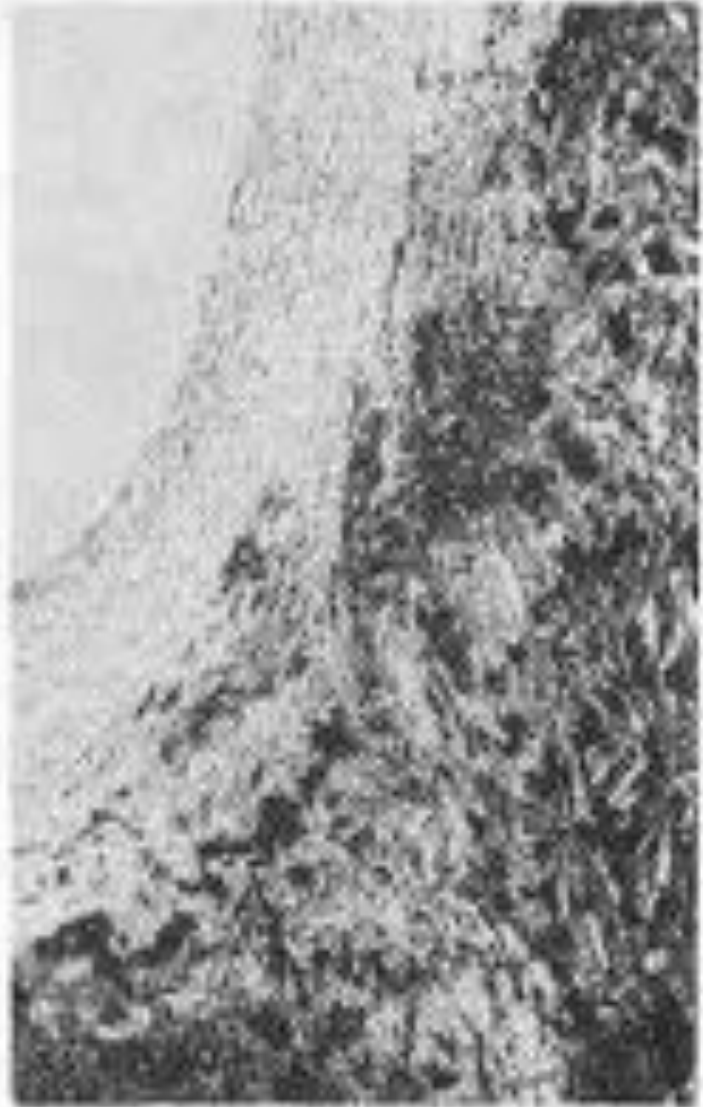
Жүректің майлы дистрофиясы кардиомиоциттерге май қышқылдары көбірек тасылып келгенде, жасуша ішіндегі май белок кешендері ыдырағанда келіп шығады.

Электрондық микроскопта зерттегенде май тамшылары цитоплазманы бүтіндей жайлап алады, митохондриялар ыдырап, кардиомиоциттердің көлденең жолақтары жойылады.



Май тамшылары жиналған жерлер,эндокард жағынан қарағанда ақшыл-сары түстегі жолақшалар түрінде көрінеді.Бұл көрініс «жолбарыс терісіне ұқсас жүрек» деген ат алған.Жалпы жүрек үлкейіп,қуыстары кеңіп, босап қалады.Кесіп қарағанда миокард көмескі, сарғыш-қоңыр түсте көрінеді.

- ▶ Бүйректер майлы дистрофияға байланысты үлкейіп,божырап қалады.бүйректің қыртысты қабаты қалыңдап,көмескіленіп,арасында сары түсті ұсақ бедерлер пайда болады.





ДИАГНОСТИКАСЫ





МЕДИКСИТИ
ИНОУ ОБЩЕФИЛИАЛ КЛИНИКА

Жүрек ауруларын емдеу



Көмірсу алмасуының бұзылуы

Көмірсулар гистохимиялық құрамы бойынша.1) полисахаридтерге 2) глюкозамингликандарға және 3) гликопротеидтерге бөлінеді.

Гликоген алмасуының бұзылуы. Гликоген жасушаларда мөлдір тамшы түрінде көрініп,оны арнайы гистохимиялық реакциялармен анықтауға болады.Ішкен тамақпен организмге түскен гликоген ферменттік гидролиз нәтижесінде глюкозаға айналады,ал бауыр мен қаңқа бұлшықеттерінде осы глюкозада гликоген түзіліп қор түрінде жиналады.

Организмге қажет болғанда осы қордағы гликоген глюкозаға айналып, зат алмасу үрдісіне қатысады. Сол үшін бұл гликогенді **тұрақсыз гликоген** дейді. Ал, нерв жасушаларының, жүректің өткізгіш жүйесінің, қан тамырларының, дәнекер тіннің, шеміршектің құрамындағы гликоген өзгермейді, сондықтан оны **тұрақты гликоген** дейді.

Қанттың қандағы мөлшері нейроэндокриндік жүйемен реттеледі. Бұл жерде гипофиз, ұйқы безінің және бүйрек үсті безінің гормондарының рөлі зор.

Гликопротеидтер алмасуының бұзылуы

Гликопротеидтерге муцин мен мукоидтар кіреді, оларды **шырышты және шырышқа ұқсас заттар** деп атайды. Көптеген патологиялық жағдайларда тіндер мен жасушаларда шырыш істеп шығару үрдісі бұзылады. Асқазан шырышты қабатындағы бездердің тітіркенуі нәтижесінде секреция үрдісі күшейіп асқазанның ішкі қабатын шырышты зат жауып жатады (**гиперсекреция**). Егер шырышты заттар тиісті мөлшерден кем пайда болса, олар ылғалдап тұрған шырышты қабықтар құрғап қалады (**гипосекреция**). Мысалы, Шигрон синдромында көздің шырышты қабығы құрғап, содан соң ол жер қабынады (**кератоконъюнктивит**).

Тұқымқуалаушы дистрофиялар

Кейбір ауруларда зат алмасу үрдістерінің бұзылуы тұқымқуалаушы, аутсомды-рецесивті түрде дамып, белгілі бір ферменттерді синтездейтін геннің немесе осы синтезді реттейтін геннің бұзылуымен байланысты, сондықтан оларды **ферментопатиялар** деп атайды. Осы бұзылыстар нәтижесінде пайда болған заттар толығынан ыдырамастан жасушаларда, әсіресе макрофагтарда жиналып қалады оларды лизосомалық **«қорға жиналу ауруы»** деп атайды.

Бұл аурулар өте сирек кездеседі, олар негізінен балалар үшін тән. Қайсы зат алмасуына байланысты: липоидоздар, мукополисахароздар, гликогеноздар, амин қышқылдар бұзылуы деген түрлерін ажратады.

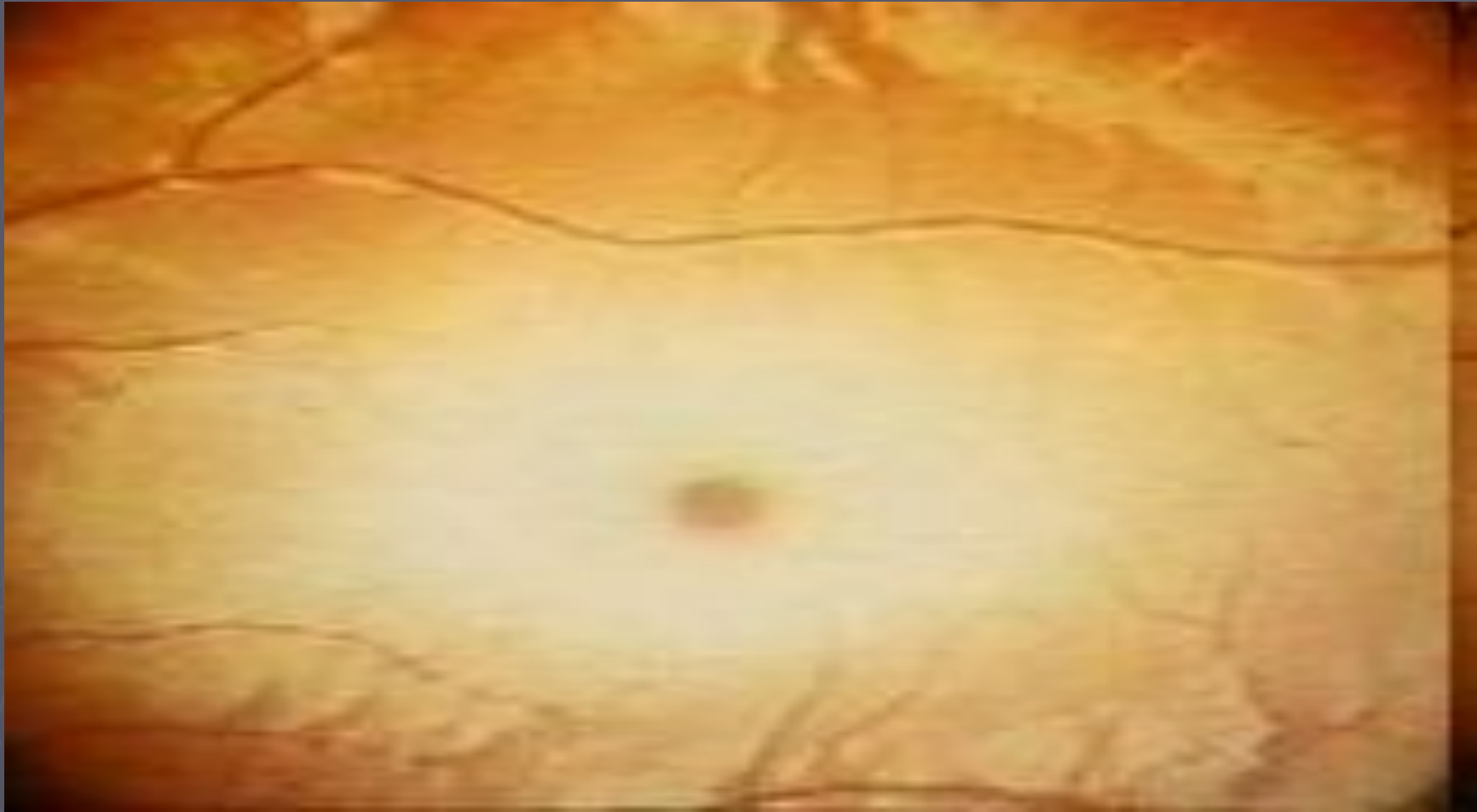
Липоидоздарға: Гоше

ауруы (глюкоцереброзидоз), **Тей-сакс** ауруы (ганглиозидлипоидоз), **Ниманн-Пик** ауруы (сфингомиелолипоидоз) және т.б кіреді.



Гоше ауруында глюкоцереброзидаза ферменті жетіспеушілігіне байланысты глюкоцеребрзидтер көп мөлшерде талақтағы (**спленомегалия**), бауырдағы, сүйек майындағы, лимфа түйіндеріндегі гистиоцит, макрофаг жасушаларында жиналып қалады. Ауыр клиникалық көріністер осы заттар ми нейрондарында жиналғанда дамиды. Май жиналған жасушалар көлденеңі **70-100** мкм-ге жетеді, кейде көп ядросы болады. Аурудың жедел түрінде бала **3-2** жасқа дейін ғана өмір сүреді, жастарда үдемелі **олигофрения** белгілері пайда болады. Ересек кісілерде гиперспленизм, осыған байланысты **панмиелофтиз** дамиды.

Тей-Сакс ауруы мидың, жұлынның ганглиоздық жасушаларында, көздің торлы қабатында, шеттік нервтік ганглилерде ганглиозидтер, көбінесе қышқыл глюкозилцерамидтер, оларды ыдырататын в-гексозаминидаза жетіспеушілігі нәтижесінде, жиналып қалады. Микроскопта қарағанда ганглиоздық жасушаларға май толып кетуге байланысты өте ірі, ісініп кеткен, ядролары шетке ығыстырылған, бірте-бірте бұл жасушалар жойылып кетеді. Осыған байланысты көздің көруі тез нашарлай бастайды, баланың ақыл-есі толық дамымайды, **1,5-2 жылдан** кейін науқас бала өлімге ұшырайды.



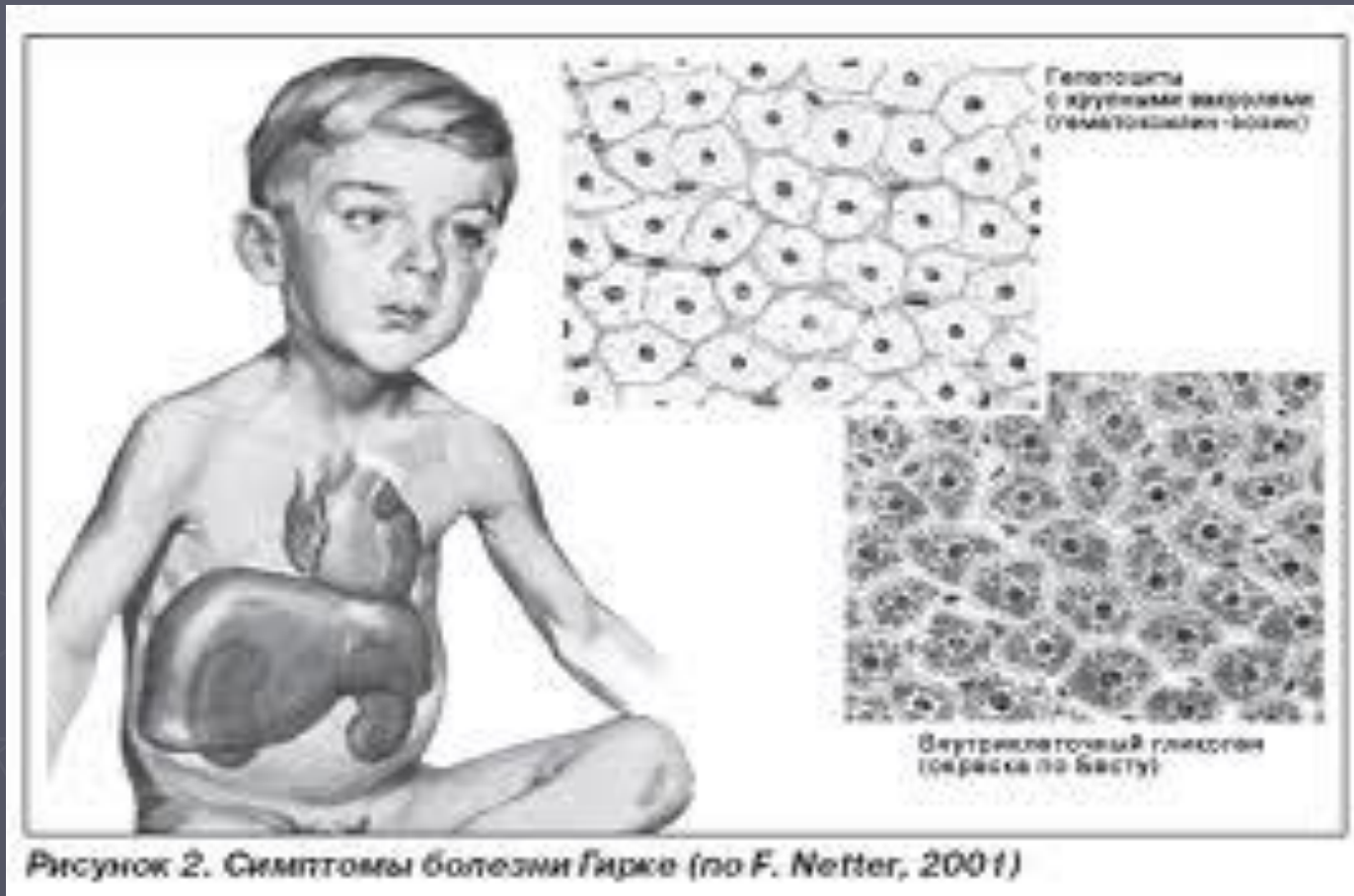
Ниманн-Пик ауруы мидың ганглиоздық жасушаларында, мезенхималық және эпителиалдық жасушаларда сфингомиелиннің жиналып қалуымен сипатталады. Мидағы ірі, пирамида жасушалары, мишықтағы **Пуркинье** жасушалары ауыр өзгерістерге шалдығады, олардың ядролары пикнозданып, цитоплазмасындағы тигроид заты жойылады. Осы ауруға тән **Пик** жасушаларының цитоплазмасы көпіршіктенген, көп ядролы, ірі, бірақ **Гоше** жасушаларынан кішірек. Нерв жүйесінің зақымдануымен қатар, клиникада гепатоспленомегалия, шемен байқалады. Ауру бала **3 жасқа** дейін өмір сүреді.



Мукополисахароздар. Клиникасы **Гаргоизм** немесе **Пфаундлер-Гурлер** ауруы деген атпен белгілі. Аурудың негізінде глюкозамингликандар патологиясы жатады. ГАГ әртүрлі жасушаларда тіндерде жиналып қалады. Осыған байланысты спленогепатомегалия димиды, сүйектену, шеміршектердің пайда болуы бұзылады. Сондықтан, аурудың бет пішіні ерекше өзгереді, ұзын сүйектердің қисаюуы, кифосколиоз байқалады, эндокард пен жүрек қақпақшалары қалыңдайды. Ауру өлімі **(12 жас шамасында)** басқа бір сырқаттардың қосарлануынан немесе жүрек жетіспеушілігінен болады.

- ▶ **Гликогеноздар.** Организмде гликогенді ыдырататын ферменттердің жеткіліксіздігінен дамиды. Гликоген жиналып қалған жасушалар көлемі үлкейіп, цитоплазмасы бос тұрғандай көрінеді. Гликогеннің жиналатын орнына тапшы ферменттердің түріне қарай гликоген құрылысының өзгеруі немесе өзгермегендігін есепке ала отырып, гликогеноздардың бірнеше түрлерін ажыратады. **1) I типтегі гликогенозды (Гирке ауруы)** гликоген бауыр мен бүйректе жиналады. Осы ағзаларда глюкоза-6-фосфотаза ферменті болмайды.

Гликогеноздың бірінші сатысы



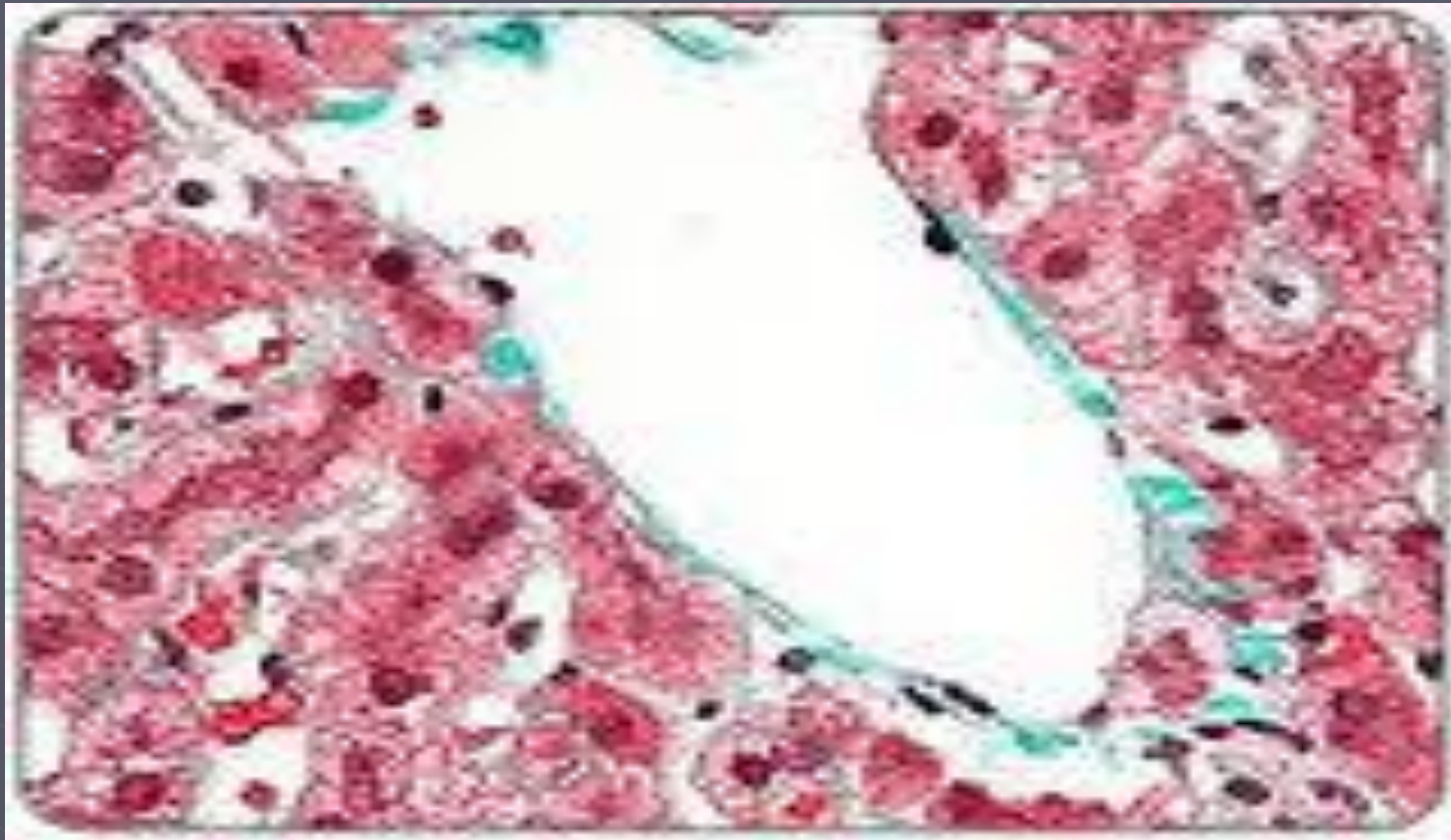
II типтегі гликогеноз (**Помпе ауруы**) гликоген жүректе жиналады. Оның себебі В-1,4-глюкозидаза энзимінің болмауы. III типтегі гликогеноз (Форба ауруы) гликоген бауыр мен көлденең жолақты бұлшықеттерде жиналады. Себебі, амило-1,6-глюкозидаза энзимінің жоқтығы. Осы өзгерістерге байланысты бауыр, жүрек, бүйрек және т.б. ағзалар үлкейіп, олардың қызметі бұзылады.

Аминоқышқылдар алмасуының бұзылуының негізгілері **цистиноз, тирозиноз, финелкетонурия.** Цистиноз **Адбергальден-Линьяк-Нонзорман** ауруы сүйек майында, бауыр, талақ, бүйрек, лимфа түйіндеріндегі макрофагальдық фагоциттерде цистин белогының жиналып қалуымен сипатталады. Сонымен бірге, бүйректерде тубулопатия белгілері, реналдық остеопатия, сүйекткр деформациясы дамиды. Ауру **2 жасқа** дейін кейде **6-8 жаста** өлуі мүмкін.

Тирозинозда гидроксифенилпирожүзім жетіспеушілігі анықталған. Тирозин бауырға, бүйрекке және ағзаларда жиналады. Ауруда бауыр циррозы, нефропатия дамып, **6-8 ай** ғана өмір сүреді. Фенилкетонурия, фенилаланиннің тотықпауына байланысты. Нәтижесінде әртүрлі ағзаларда фенилаланин жиналып қалады. Осы себептен үдемелі **олигофрения** димиды, денеде пигментация толық болмайды. Аурудан тышқан иісі шығып тұрады. Қазіргі кезде арнайы диета тағайындау арқылы **олигофрения** дамуын тежеуге болады

- ▶ **Гликогеноздар (тұқымқуалайтын ферментопатиялар, қорға жинау аурулары)**
- ▶ **(3-кесте)**
- ▶ Аурудың атауы Тапшы фермент Глиогеннің жиналатын орны ***Гликогеннің құрылысы өзгермейтін аурулар*** Гиренің (I типі) Помпеннің (II типі) Глюкоза 6 фосфотаза Қышықл глюзидаза Бауыр, бүйректер Біріңғай салалы және бұлшықеттер, миокард Ма-Ардльдің (V типі) Бұлшықеттер фосфоризасының жүйесі Бұлшықеттер Герстің (VI типі) Бауырдың фосфорилазасы Бауыр ***Гликогеннің құрылысы өзгереді аурулар*** Форбс-Коридің, Лимитидестриноз (III типі) Амил 1,6-глюзидаза Бауыр, бұлшықеттер Андерсеннің, амилпетиноз (III типі) Амил (1,4,2,6)-трансглюзидаза Бауыр, талақ, лимфа түйіндері

ГЛИКОГЕНОЗ



Гликогеноздың екінші сатысы



Гликогеноздың төртінші сатысы



