



# **Презентация**

**Тақырыбы: Балалардағы көмірсу алмасуының ерекшеліктері. Олардың бұзылыстарының семиотикасы..**

**Орындаған: Айдарбекова Н**

**Топ: 331 ЖМ**

**Қабылдаған:**

**Астана қ. 2018 жыл**

# Жоспар:

- I. Кіріспе.
- II. Негізгі бөлім:
  - A) Көмірсулар. Олардың атқаратын қызметі.
  - Б) Балалардағы көмірсу алмасуы.
  - В) Көмірсу алмасуының ерекшеліктері.
  - Г) Көмірсу алмасуының семиотикалық бұзылыстары.
- III. Қорытынды.

# I. Кіріспе

- Көмірсу –энергия көзі ,денеге диполисахаридтер түрінде түседі ,қанға моносахаридтер глюкоза түрінде сіңеді . Қанға сіңген глюкоза қақпа венасы арқылы бауырға жетеді , онда гликогенге айналып қор ретінде сақталады. Қандағы қант деңгейі төмендей бастаса , гликоген арқылы глюкоза бауырдан босап шығады да, қанға өтеді.
- Көмірсу алмасуына ми қыртысы ,гипоталамус , ішкі секреция бездер әсер етеді . Симпатикалық жүйке жүйесінің қозуынан адреналин глюкозаның қанға өтуін күшейтеді бауырдағы гликогенолиз үдерісін активтеу арқылы . Парасимпатикалық жүйке гликоген түзілуін күшейтеді (гликогенез үрдісін жоғарылатады).



Бала ағзасы үшін көмірсу қажеттілігі жоғары болып келгенімен, оның аз мөлшерде болуы нәруыз секілді критикалық емес.

Алғашқы жылдағы балаларға барлық қабылданатын қоректік заттардың 40% жуығы көмірсулар болуы керек, ал 1 жастан асқаннан кейін бұл көрсеткіш 60% дейін өседі. Алғашқы уақытта көмірсуға қажеттілік ана сүтімен орны толтырылып отырады, жасанды тамақтандыру кезінде де бала сахароза мен мальтазаны қабылдайды. Балаға қосымша тамақ бере бастағанда оған полисахаридтер: крахмал, гликоген қосылып, ұйқы безінде амилаза ферментінің бөлінуіне себеп болады.

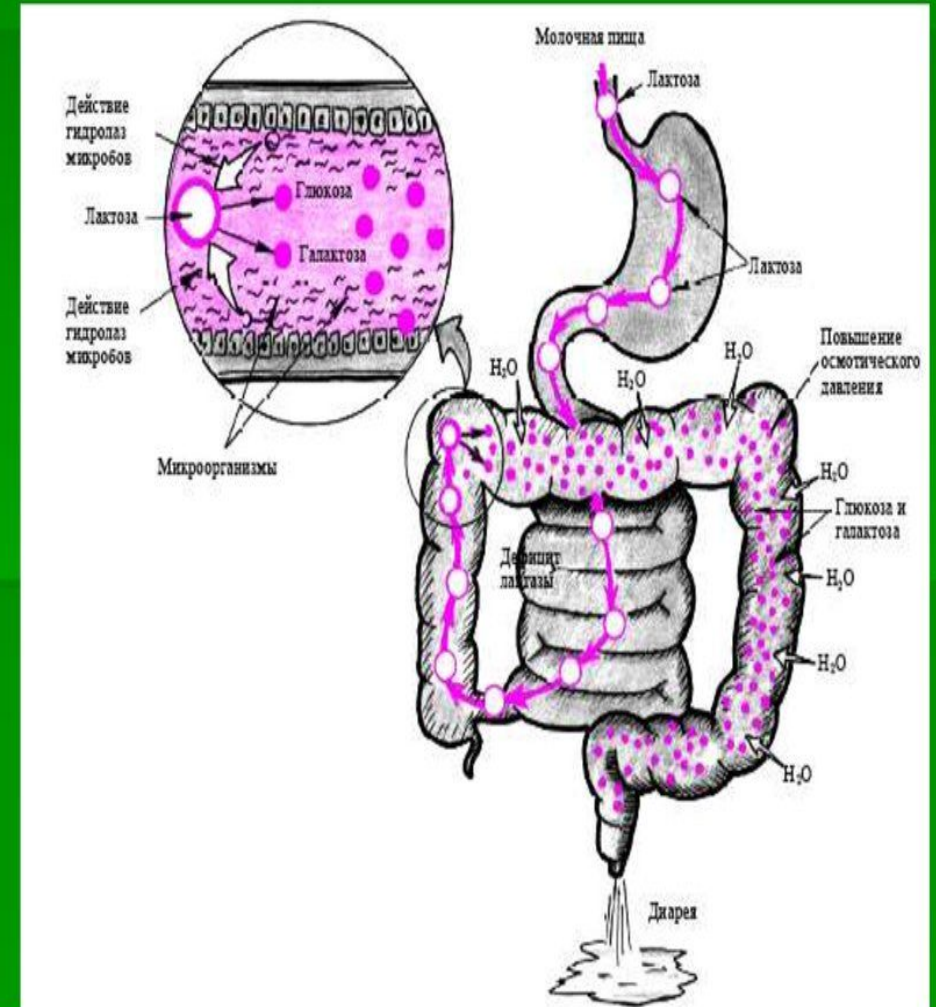
- Моносахаридтер (глюкоза, фруктоза, галактоза) ішек бүртіктерінде жән оның шырышты қабатында АТФ энергиясын қолдана отырып, резорбцияға ұшырайды. Барлық көмірсулар ішінен еі белсенділігі төмен- лактаза болып келеді. Сондықтан балаларда ең жиі кездесетін көмірсу жетіспеушілігі лактазалық жетіспеушілік. Лактозаның абсорбциясының бұзылуы, бала омыраумен ему жасында диареямен, яғни сұйық нәжіс 5 реттен артық көрініп, дегидратация дамуы мүмкін.
- Сирек жағдайда сахароза, изомальтаза мальбсорбциясы байқалып, балаларда ол да диареямен көрініс береді.

- Дисахаридазная недостаточность — синдром желудочно-кишечных расстройств, обусловленный нарушением расщепления (гидролиза) и всасывания дисахаридов (лактозы, сахарозы и др.) в тонкой кишке. Является одним из вариантов синдрома нарушенного кишечного всасывания.

- Дисахарадизалық жетіспеушілік себептері:

1. Зақымдаушы факторлар әсері (энтериттер, дұрыс тамақтанбау, лямблиоз, иммунологиялық жетіспеушілік, целиакия, сиыр сүтін көтере алмаушылық, гипоксия, сарғаю);
2. Сілтілік кайма дамымауы;
3. Хирургиялық емдеу нәтижесіндегі бұзылыстар;

## Дисахаридазная недостаточность



- Сырттан қабылдаған тағамдарда глюкоза мен галактоза артық болса, олар бауыр арқылы қортылып, гликогенге айналады. Гликоген синтезі құрсақішілік дамудың 9 аптасында басталады да, оның бала ағзасында көп мөлшерде жиналуы дүниеге келер алдында байқалады. Бұл дүниеге келген баланың алғашқы күндеріне қажетті энергия болып келеді. Өмірінің 3 аптасында гликоген деңгейі азая бастап, ол ересек адамдағы деңгейге жетеді. Ескере кететіні балаларда гликогенн ересектерге қарағанда жылдамырақ жұмсалады. Гликогенез және гликогенолиз процесстерінің жылдамдығы баладағы гликемия деңгейін анықтайды. Гликемияның және баладағы көмірсу алмасуының басқаруы орталығы болып ОЖЖ-дағы нерв орталықтары, эндокринді бездер.
- Гликогеннің алмасуына қатысатын фермент немесе басқа құрылымдардың жетіспеушілігіне байланысты гликогеноздың бірнеше сатылары бар:

- I тип- гепатореналды гликогеноз. Гирке ауруы. глюкозо-6-фосфатаза жетіспеуімен көрінетін ең ауыр ағымды ауру. Клиникалық көрінісі дүниеге келген соң және омырау жасында байқалады. Гепатомегалия, гипогликемиялық дірілдер, кома, кетозбен көрінеді. Көкбауыр болса үлкеймей сол қалыпты қалады. Ары қарай дамудың тоқтауы, дене бітімінің пропорциясының сәйкес келмеуі- іші үрленген, денесі ұзын, аяғы қысқа, басы үлкен көлемде болады. Омыраумен емізудің үзілістері кезінде бозару, терлегіштік, есінің жоғалуы байқалады.

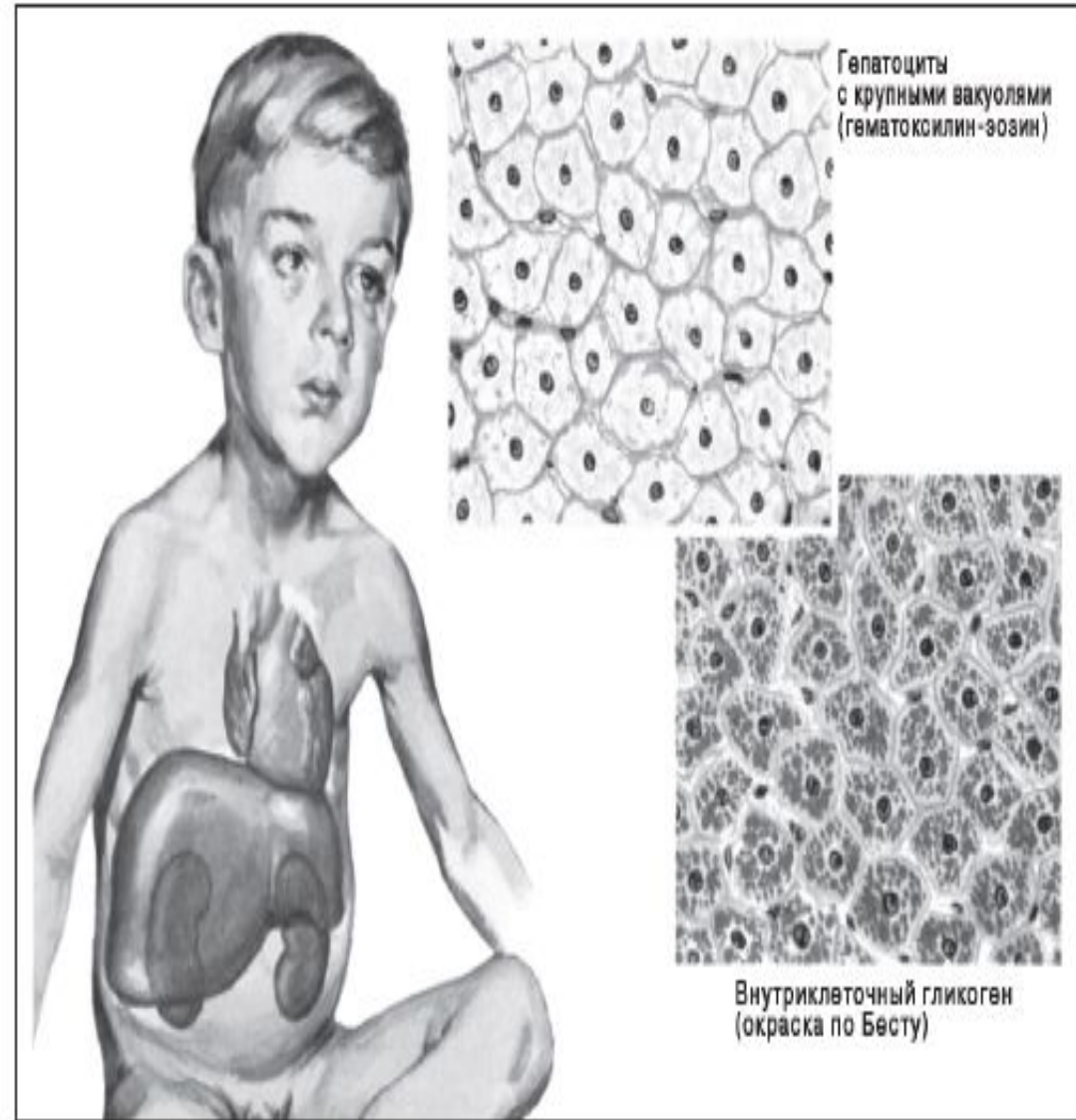
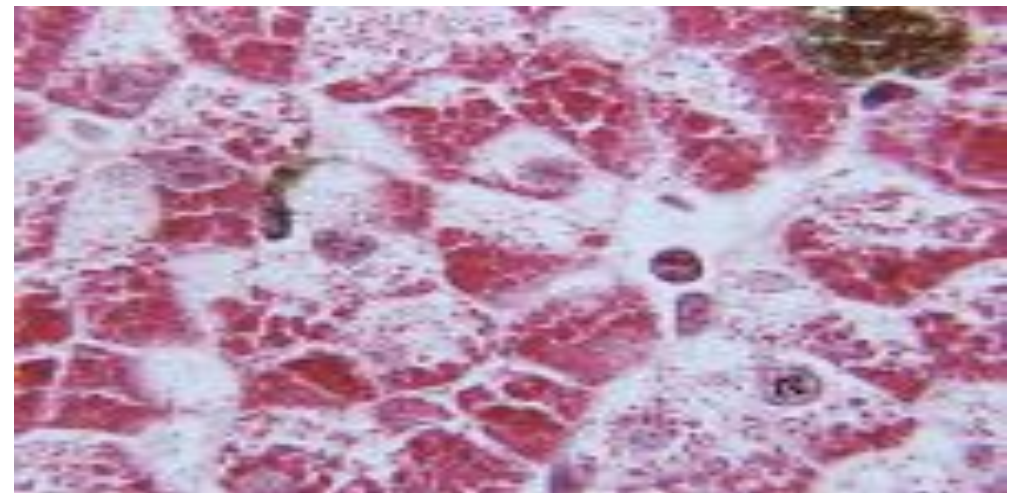
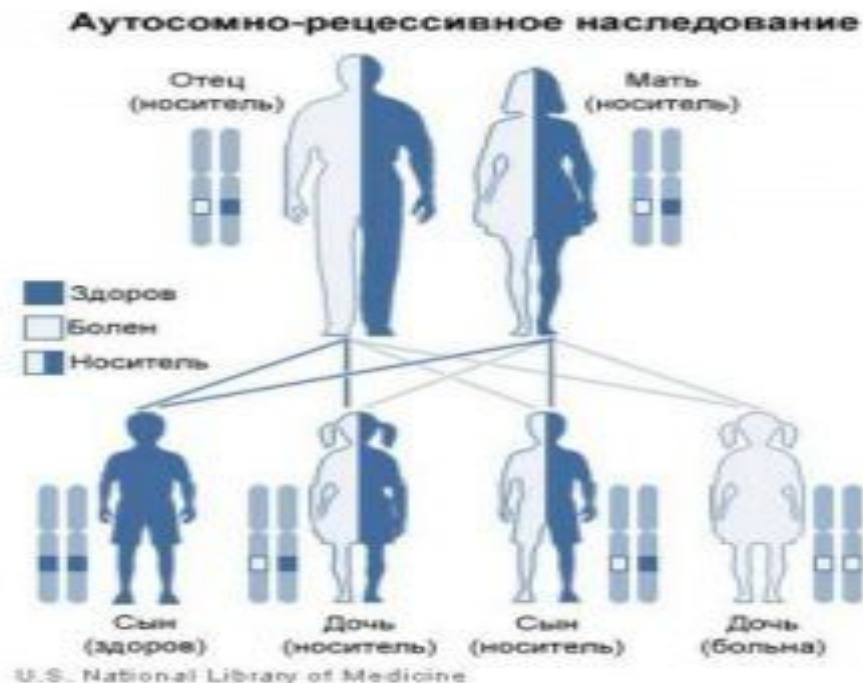


Рисунок 2. Симптомы болезни Гирке (по F. Netter, 2001)



- II тип- Помпе ауруы, ауру негізінде қышқыл мальтаза жетіспеушілігі жатқ. Клиникалық көрінісі бала дүниеге келгенде байқалады. Мұндай балалар жылдам өліп қалады. Балада гепатомегалия және спленомегалия, бұлшықеттік гипотония, жүрек жетіспеушілігі байқалады.



- III тип- Кори ауруы, туа пайда болады, амило-1,6глюкозидаз жетіспеушілігінен дамиды. Балада шектелген гликогенолиз, ауыр гипогликемия және кетоз көрініс береді.

- IV тип- Андерсен аурудың дұрыс емес құрылымды гликоген түзілуі нәтижесінде пайда болады. Балада сарғаю, гепатомегалия, порталды гипертензиямен бауыр циррозы дамиды. Кейін ол профузды асқазан-ішек жолдарынан қан кетумен асқынады.

## Болезни с нарушением обмена гликогена

Тип гликогеноза (название болезни)	Неактивный фермент	Органы, ткани и клетки, в которых найден дефект фермента	Клиническая форма болезни
I (болезнь Гирке)	Глюкозо-6-фосфатаза	Печень, почки, слизистая тонкого кишечника	Печеночная
II (болезнь Помпе)	Кислая $\alpha$ -глюкозидаза	Печень, почки, селезенка, мышцы, лейкоциты, нервная ткань	Генерализованная
III (болезнь Кори)	Амилло-1,6-глюкозидаза	Печень, мышцы, лейкоциты, эритроциты	Печеночная, мышечная
IV (болезнь Андерсена)	Ветвящий фермент	Печень, мышцы, лейкоциты	Печеночная
V (болезнь Мак-Ардля)	Фосфорилаза мышц	Мышцы	Мышечная
VI (болезнь Херса)	Фосфорилаза печени	Печень	Печеночная
VII (болезнь Томсона)	Фосфоглюкомутаза	Мышцы, печень	Мышечная, печеночная
VIII (болезнь Таруи)	Фосфофруктокиназа	Мышцы, эритроциты	Мышечная
IX (болезнь Хага)	Киназа фосфорилазы <i>b</i>	Печень	Печеночная
X	Протеинкиназа	Печень	»
XI	Фосфогексоизомераза	Печень, эритроциты	Печеночная



- Y тип- бұлшықеттік гликогеноз , бұлшықеттік фосфорилаза жетіспеушілігі әсерінен дамиды, бала 3 айынан бастап көрініс береді. Бала ұзақ уақыт омырау еме алмайтыны байқалады. Көлденең жолақты бұлшықеттердің жалған гипертрофиясы байқалады
- YI тип- Герц ауруы –бауырлық фосфорилаза жетіспеушілігімен байқалады. Клиникалық жағынан гемпатомегалия, бала дамуының артта қалуы байқалады





Бала қанындағы глюкоза – көмірсу алмасуының көрсеткіші. Бала дүниеге келгенде глюкоза деңгейі анасымен бірдей болып тұрады. Бірақ алғашқы сағатынан бастап, глюкоза деңгейі төмендей бастайды. Оның себебі контринсулярлы гормондардың жетіспеушілігі және гликоген қорының шекеулі болуы. 6 тәулікке қарай гликоген мөшлері жоғарылайды, бірақ ересек адамға дейін жете алмайды.



Алғашқы жылдан кейін, қандағы қант деңгейінің жоғарылауы 6 және 12 жаста жоғарылайды. Бұл жаста өсудің жылдамдауы және соматотропты гормон деңгейінің жоғары концентрацияға жетуіне байланысты. Бала үшін глюкозаның тәуліктің дозасы 2 ден 4 г/кг ден салмағына болу керек.



Бала жаста кездестен кант диабеті авыр ағымда өтеді. Клиникалык

- Бала жаста кездесетін қант диабеті ауыр ағымда өтеді. Клиникалық жағынан ол шөлдеу, полиурия, арықтау, тәбеттің жоғарылауы, қанда гипергликемия және қанда глюкозурия жиі кетоацидоз байқалады. Аурудың негізінде инсулин гормоны жетіспеу нәтижесінде, көмірудың алмасуының бұзылуы жатыр.





Вход



Регистрация

## Сонымен қатар балаларда көмірсу алмасуының келесі бұзылыстары байқалады:

**Сфероцитарлы емес гемолитикалық анемия** – глюкозаның пептозды циклының бұзылуы нәтижесінде пайда болады. Гемолитикалық криздер дәрілік препараттар қабылдаумен ушығып отырады.

**Тромбоастения** – тромбоциттердегі гликолиз процессінің бұзылуы. Клиникалық жағынан тромбоциттер көрсеткіші нормада болса да, қанағыштықпен көрінеді.

**Галактоземия және фруктоземия** – галактозаны және фруктозаны глюкозаға айналдырушы ферменттер жетіспеушілік кезінде байқалады.



- Галактоземияның алғашқы көріністері баланы омыраумен емізуді бастағанда көрінеді. Әсіресе ана сүтінде лактоза көп мөлшерде болғандықтан ауру бірден көрінеді. Құсу, дене салмағын қосу нашарлай түседі., гепатоспленомегалия байқалады, сарғаю, катаракта, асцит және өңеш веналарының кеңеюі, зәрде галактозурия дамуы мүмкін. Мұндай жағдайда тағамнан лактозаны аластату керек.
- Фруктоземия клиникалық жағынан галактоземия тәрізді көрінеді. Бірақ біраз жеңіл сатыда өтеді. Балада құсу, тәбеттің төмендеуі көбінесе балаға тәтті шырындар, тәтті тағамдар берген кезде байқалады. Ересек жаста балалар құрамында таза фруктоза бар бал жей алмайды.



Назарларыңызға рахмет!

