

Семей медицина университеті
Патологиялық анатомия және сот медицинасы
кафедрасы

СӨЖ

Тақырыбы: Фосфор алмасу бұзылысының морфогенезі
мен патологиялық анатомиясы: рахит, нефрогенді
остеопатия, ренальді нанизм, гипервитаминоз Д

Орындаған: Құмарқанов Т.Е.
334 топ ЖМФ
Қабылдаған: Стабаева Л.М.

Семей 2018ж.

Жоспар

- Организде фосфор алмасуының бұзылыстары
- Гиперфосфатемия. Бұлшық еттің жіті деструкциясы кезіндегі фосфордың тіндерден шығарылуы (краш-синдром, жайылмалы механикалық травмалар, тіндер ишемиясы), ісік ыдырауы (химия- және радиотерапия нәтижесінде)
- Гипофосфатемия. Морфологиялық көріністері
- Рахит, нефрогенді остеопатия, нағыз нанизм, Д гипервитаминозы кезінде фосфор алмасу бұзылысының морфогенезі

Фосфор иондары алмасуының бұзылыстары

- Фосфаттар организмде көптеген қызметтер атқаруға қатысатын элементтерге жатады. Адам денесінде 500-700 г. мөлшерінде фосфор болады. Организмдегі фосфордың 80-85%-ы жасуша сыртылық кальциймен байланысып, **гидроксиапатит кристалдары** ($\text{Ca}(\text{PO}_4)_2 \cdot \text{Ca}(\text{OH})_2$) түрлерінде сүйек құрамына енеді, 10%-бұлшықеттерде және 10%-әртүрлі тіндер мен жасуша сыртындағы сұйықта болады. Организмге тәулігіне тамақпен **1,5-3 г фосфор** түседі. Оның алмасуы кальцийдің алмасуымен тығыз байланысты. Фосфордың ішектерде сіңірілуі және несеппен шығарылуы **D₂-витаминінен**, түзілетін **кальцитриолмен реттелінеді**. Гиперпаратиреоз кезінде нефрондардың бастапқы бөліктерінде фосфаттардың несептен қанға кері сіңірілуі азаяды, ал бұл гормонның аздығы, керісінше, оны көбейтеді. Сонымен қатар, фосфаттардың сыртқа шығарылуын **кальцитонин, тироксин, соматотропин** және фосфордың қандағы деңгейі реттейді.

- Организмдегі барлық жүйе жасушаларының қалыпты қызмет атқаруы үшін қан сұйығындағы фосфор қоспаларының оңтайлы мөлшері болуы қажет. Қандағы фосфордың деңгейі кальцийдің алмасуын реттейтін ықпалдардан байланысты болады. Сонымен қатар, ол жасушалардағы энергиялық алмасумен де тығыз байланысты. Мәселен, гликогенез және гликолиз артқанда фосфаттар жасуша ішіне ауысады да, гипофосфатемия дамиды.

Гиперфосфатемия

- Гиперфосфатемия деп қан сарысуында фосфор мөлшерінің $4,5 \text{ мг}\%$ -дан немесе $1,45 \text{ ммоль/л}$ -ден астам көбеюін айтады.

● Ол төмендегі жағдайларда байқалады:

- бүйрек қызметінің жеткіліксіздігінде фосфордың несепке сүзілуі тежеледі, соның нәтижесінде гиперфосфатемия дамиды;
- гипопаратиреоз, гипертиреоз кездерінде фосфордың бүйрек өзекшелерінде бастапқы несептен қанға кері сіңірілуі күшейеді;
- жасушалардың (гепатоциттердің, эритроциттердің, миоциттердің т.б.) тым артық ыдырауынан, олардан фосфаттар мен калийдің көп босап шығуымен байланысты дамиды. Осындай жағдай қатерлі өспелерді, әсіресе лейкоздарды, емдеу нәтижесінде байқалуы мүмкін.
- Бұлшықет тінінің жіті деструкциясы (краш-синдром, кең механикалық жарақаттар, тіндердің ишемиясы) кезінде тіндерден фосфаттардың жоғары босатылуы, ісіктің ыдырауы (химио - немесе радиотерапия нәтижесінде)

Емшектегі баланы сыйыр сүтімен қоректендіргенде гиперфосфатемия дамуына қауіп төнеді. Ересек адамдарды парентералдық жолмен қоректендіргенде фосфаттардың организмге артық түсу мүмкіншілігі болады.

Краш синдром

- Ұзақ қысылу синдромы (синонимдері: жарақаттық токсикоз, «Краш- синдром»)- жұмсақ тіндердің ұзақ уақыт (4-8сағаттан артық) қысылуымен сипатталатын ауыр жарақат болып табылады. Негізгі патогенетикалық факторы- токсемия. Ол зақымдалған жасушалардың ыдырау өнімдерінің қан арнасына түсуінің салдарынан пайда болады және олар ҚШҰ синдромының дамуының себепшісі болады. Ұзық қысылу синдромының патогенезінде плазманың жоғалуының да маңызы өте зор. Ол зақымдалған аяқ-қолдың ісінуінің салдарынан болады. Сонымен қатар, ауыру сезімдік тітіркенулер ОНЖ-ң қозу және тежелу үрдістерінің тепе-теңдігін бұзып, аурудың ағымын үдете түседі.

- Ұзақ уақыт қысылудың нәтежиесінде зақымдалған аяқ-қолда ишемия мен венозды тоқырау пайда болады. Тіндердің механикалық зақымдалуының салдарынан, жасушалардың метаболизмінің токсикалық өнімдері көп мөлшерде жиналады, соның ішінде- миоглобиннің мөлшері. Метаболиттік ацидоз бен миоглобин бүйрек өзекшелерін бітеп, оның реабсорбциялық қызметін бұзады. Тамырішілік қан ұюы фильтрацияны тежейді. Патогенезінде гиперкалиемияның да маңызы зор, ол 7-12 ммоль/л дейін жоғарылайды. Сонымен қатар, токсемияны зақымдалған бұлшықеттерден түсетін гистамин, аделин қышқылы, фосфор, креатинин де күшейе түседі.

Гиперфосфатемияның көріністері:

- гиперфосфатемия кезінде гипокальциемия дамиды. Өйткені гиперфосфатемияны туындатқан паратгормонның жеткіліксіздігінен қанда фосфаттардың деңгейі көтерілуі кальций иондарының сыртқа шығарылуын арттырады, олардың тіндерге ауысуын көбейтеді және ішектерде сіңірілуін бөгейді. Гиперфосфатемияның барлық көріністері осы гипокальциемияның нәтижесінде дамиды (гипокальциемияны қараңыз);
- гиперфосфатемияның нәтижесінде метаболизмдік ацидоз дамиды, аниондардың тапшылығы болады. Бұндай жағдай әсіресе бүйрек қызметінің жеткіліксіздігінде байқалады;
- артериалық қан қысымы төмендейді. Өйткені гипокальциемиядан жүрек қызметінің әлсіреуі болып, жүректен шығатын қан көлемі азаяды.

Гипофосфатемия

- **Гипофосфатемия** — қан сарысуында фосфор мөлшерінің 2,5 мг%-дан немесе 0,8 ммоль/л.-ден төмен азаюы.

Ол мыналарға байланысты

дамиды:

- ұзақ ашығулар кездерінде тамақпен фосфордың организмге аз түсуінен;
- организмнен фосфордың несеппен тым артық шығарылуынан, мәселен, гиперпаратиреоз кезінде, ауыр металдармен уланудан нефрон өзекшелерінің бүліністерінде және Д-гиповитаминозы кезінде бүйрек өзекшелерінде фосфордың несептен қанға кері сіңірілуі тежеледі;
- ішек-қарын жолдары арқылы фосфаттардың организмнен сыртқа артық шығарылуынан, мәселен асқазанның қышқылдығын азайту үшін қолданылатын антацидтер фосфаттарды байланыстырып сыртқа шығар-ады;

● қаннан фосфаттардың жасушалар ішіне артық ауысуынан, мәселен, жасушаларда гликогенез, гликолиз үрдістері артқанда көмірсуларының фосфорланған өнімдері түзілуіне фосфаттардың пайдаланылуы көбейеді, алкалоз (әсіресе тыныстық алкалоз) кезінде фосфофруктокиназа ферментінің белсенділігі көтеріліп, гликолиз артады. Содан жасушалардың ішіне қандағы фосфаттар ауысып, гипо-фосфатемия дамиды.

Сонымен бірге, X-хромосомасымен тіркесіп ұрпаққа берлетін гипо-фосфатемия болатыны белгілі.

Гипофосфатемияның көріністері

- макроэргиялық фосфорлық қоспалар түзілуі бұзылады. Осыдан АТФ және 2,3-дифосфоглицерат, креатинфосфаттың тапшылығы дамиды. Сондықтан жоғары жүйке әрекеттерінің бұзылыстары: тұнжырау, ой қызметінен тез шаршау, тырыспа-селкілдек, естен тану т.б. әйгіленімдер байқалады. Бұлшықеттердің әлсіздігі, тыныс алудың қиындауы сезіледі. Жүрек қызметінің әлсіреу белгілері дамиды;
- РНҚ мен ДНҚ түзілуі бұзылады, сүйектердің нәруыздық қаңқасы құрылуы және оларда минералдардың жиналуы тоқталады, балаларда мешелдік ауруы, ересектерде сүйектің жұмсаруы (остеомалация), остеопороз, сүйек сынғыштығы дамиды.

- Бұл кезде науқас адамдардың денесінде парестезия, саусақтардың ұйып қалуы, бұлшықеттерде және жүректе ауыру сезімі болуы, жадының әлсіреуі, тырыспа-селкілдек дамуы, естен тану т.с.с. әйгіленімдер пайда болады.

Гипофосфатемияның нәтижесінде қан жасушаларының тіршілік ұзақтығы қысқарады, гемолиздік анемия, иммундық тапшылықтық дамиды. Оларға бауыр қызметінің жеткіліксіздігі т. б. белгілер қосыл-ады. Фосфатурия(100 мг / л артық)

Основные проявления гипофосфатемии

Фосфатурия

Мышечная гипотония
и гипокинезия

Расстройства
высшей нервной деятельности

Сердечная
недостаточность

Остеомаляция

Остеопороз

MedicalPlanet.ru
— медицина для вас.

Рахит

- -зат алмасуының бұзылуымен, бірінші кезекте фосфорлы-кальцийлі, сүйек түзілуінің елеулі бұзылуымен, барлық жетекші органдар мен жүйелердің функцияларының бұзылуымен сипатталатын сырқат, оның тікелей себебі жиі Д гиповитаминоз болып табылады.



ЭТИОЛОГИЯ

- Бұл жетіспеушілік себеп болуы мүмкін:
- 1) тұқым қуалаушылықпен
- 2) УК сәулелену тапшылығы.
- 3) тағаммен D витаминінің аз түсуі
- 4) ішекте D витаминінің сіңуінің бұзылуы
- 5) ағза үшін D витаминінің жоғары қажеттілігімен

Патогенез

- Негізінде - Са және Р терең бұзылуы, бұл кальций фосфатын жинақтау қабілетін жоғалтуы нәтижесінде остеоидты тіннің ыдырауына әкеледі. Бұл белгілі дәрежеде рахит кезінде қандағы органикалық емес Р құрамының төмендеуімен, тіндердегі тотығу процестерінің қарқындылығы төмендеуімен, ацидоз дамуымен түсіндіріледі. Рахит кезінде ақуыз және липид алмасуы бұзылады, ал май қышқылдары өсу стимулдеуші әсерге ие.

Нефрогенді Остеопатия

- (грек остеон сүйек + pathos азап шегуі, ауру; грек nephros бүйрек + gennaо туылған, өндіру; синонимдер: нефрогенді остеодистрофия, уремиялық, азотемиялық остеопения)-кальций-фосфор алмасуының бұзылуынан туындаған бүйрек жеткіліксіздігі мен тубулопатияларда скелеттің диффузды зақымдануы.

- Нефрогенді остеопатияның патогенезінде фосфордың оң теңгерімі де маңызды. Бұл гипокальциемияны және ацидозды күшейтеді. Гипокальциемия, гиперфосфатемия және ацидоз паратгормон секрециясын ынталандырады, бұл бұзылған гомеостаздың қалпына келуіне ықпал етуі тиіс, өйткені сау бүйректердегі паратгормон кальций арналы реабсорбциясын күшейтеді және фосфаттың реабсорбциясын тежейді.

● Паратгормонның көп бөлігі бүйрекпен инактивацияланады. Бүйрек жеткіліксіздігі кезінде арналық механизм әлсіреген және гомеостазды қалпына келтіре алмайды. Сонымен қатар, паратгормон сүйек тінінің резорбциясын ынталандыра отырып, қан кальцийінің қалыпқа келуіне ықпал етеді. Алайда, бүйрек жеткіліксіздігі кезінде сүйек тінінің кальций паратгормонына салыстырмалы резистенттілігіне байланысты төмендеу болып қалады және тек паратгормон Елеулі айқын гиперфункциясы жағдайында ғана қалыпты деңгейге жетуі немесе артуы мүмкін. Фосфаттың бүйрекпен шығарылуы айтарлықтай өзгермейді. Сүйектен жасалған кальциймен бірге фосфат жұмылдырылғандықтан, паратгормон әсерінен қандағы соңғысының деңгейі артады.

Патологиялық анатомия

- Бүйректің күрделі жүйесінің қандай да бір буынындағы кез келген өзгерістер— эндокриндік бездер — сүйектер осы жүйенің басқа екі буынының қызметі мен құрылымының өзгеруіне әкеледі. Демек, нефрогенді остеопатия кезінде патологоанатомиялық өзгерістердің негізгі оқшаулануы бүйрек, қалқанша бездері мен сүйектер болып табылады.

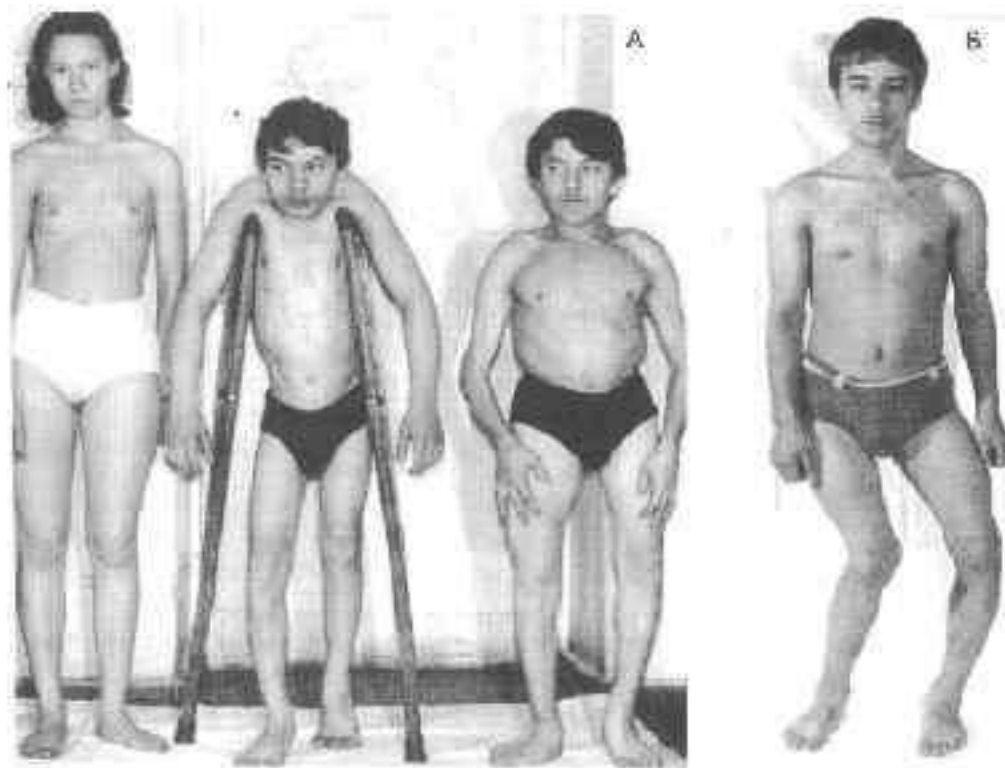
Ренальді нанизм

- Де Тони-Дебре-Фанкони синдромы (Фанкони бастапқы оқшауланған синдромы, глюкозо-фосфат-амин диабеті) - туа біткен ауру, аутосомды-рецессивті тип тұқым қуалайды. Фосфат, глюкоза, аминқышқылдары және бикарбонаттың арналық реабсорбциясы бұзылуымен проксимальді бүйрек каналдарының зақымдануының биохимиялық және клиникалық көріністерінің кешені. Рахит тәрізді аурулардың бірі.

- Патологиялық өзгерістеір екіншілік гиперпаратиреоз нұсқаларының бірі болып табылады. Патогенездің негізгі буыны-Кребс цикліндегі митохондрияльді ферментті ақау, глюкоза, аминқышқылдары, фосфаттар мен бикарбонаттар реабсорбциясының бұзылуымен сипатталатын ферментті тубулопатия.

Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони

Исходы заболевания



Гипервитаминоз Д

- Гипервитаминоз D-D витаминінің жоғары дозаларының ағзаға уытты әсермен байланыстыратын ауыр сырқат.
- Алайда, d гипервитаминозының клиникалық көріністерінің қызуында бүйрек функциясының бұзылуы салдарынан фосфордың, сондай-ақ глюкоза мен бикарбонаттың реабсорбциясы төмендейді, ол гипофосфатемиямен, гипогликемиямен, метаболикалық ацидозбен сүйемелденеді.

- Сөнымен қатар, магний мен калий қанының деңгейі төмендейді, лимон қышқылының құрамы артады. Осы үдерістердің аясында остеопорозды қалыптастыра отырып, сүйектен кальций мен фосфор тұздарын жуудың күшейтілуі байқалады. Гипервитаминозда бір мезгілде жаңа пайда болған сүйек тінінде кальций мен фосфордың түзілуі күшейе түседі, бұл кортикальды қабаттың қалыңдығына, тотығудың жаңа ядроларының пайда болуына әкеледі.

Гипервитаминоз D



FIGURE 4-18. Four English survivors of "idiopathic" infantile hypercalcemia, attributed to moderately high vitamin D intakes. Pictures at earlier (A) and later (B) age. (Courtesy of JA Black.)

Қорытынды

Гипофосфатемия дамуына әкелетін себептерді алдын-ала біліп, олардан сақтандыру жолдарын қарастыру маңызды. Фосфат тұздарын ішкізу немесе көк тамырға енгізуге болады. Бірақ оларды гиперкальциемия немесе олигурия дамыған науқастарға енгізуге болмайтынын есте сақтау керек.

Гиперфосфатемия кезінде туындатқан себепкер ықпалды емдеу; изотониялық ерітінділер, қан плазмасын немесе плазманы ауыстыратын сұйықтарды енгізу; тіндердің ауыр бүліністерінде гемодиализ қолданып қанды тазарту - қолданылады.

Қолданылған әдебиеттер:

- www.google.kz.
- kz.wikipedia.org
- ✓ А.И.Струков, В.В.Серов Патологиялық анатомия (Жалпы аурулар бөлімі)
- ✓ Патологиялық анатомия. А.И. Струков, В.В. Серов. Қарағанды 1996 ж.



Назарларыңызға рахмет!!!