

# СТРОМАЛЫҚ- ҚАНТАМЫРЛЫҚ ДИСТРОФИЯЛАР

Стромалық-қантамырлық дистрофиялар дәнекер тінде зат ал-масуының бұзылуымен, осыған байланысты ағзалар стромасы мен қан тамырлары қабыргасының альтерациясымен сипатталады.

Зат алмасуының бұзылу түрлеріне қарап: белоктық, майлы және көмірсулық стромалық-қантамырлық дистрофияларды ажыратады.

Белоктық стромалық-қан тамырлық дистрофияларға: **мукоидтық ісіну, фибриноидты ісіну, гиалиноз және амилоидоз кіреді.**

# Мукоидтық ісіну

*Мукоидтық ісіну.* Мукоидтық ісіну деген түсінікті ғылымға академик А.И. Струков 1961 жылы кіргізген. Шет елдерде бұл үрдіс әлі де мукоидтық немесе хромотроптық ісіну (В.Т.Талалаев, 1923) деп аталады. Бұл үрдісінің негізінде дәнекер тін құрылысының үстірт бұзылуы жатады. Коллаген талшықтары ісініп, түтеленіп, бір-бірінен алшақтайды, дәнекер тін құрамынан хондроидтық күкірт және гиалурон қышқылдары, глюкозамингликандар бөлініп шығады. Осыған байланысты қан тамырлары қабырғаларының өткізгіштігі күшейіп, плазма белоктары, оның ішінде глобулиндер айналадағы тіндерге жиналады. Нәтижесінде бұл тіндер (жасуша-ралық заттар) өздерінің белгілі бір бояулармен боялу қасиеттерін өзгертеді (*метахромазия*). Әдетте толуидин көгі, қалыпты тіндерді көк түске бояса, мукоидтық ісіну ошақтарында тін көкші-қызыл түске боялады, осылайша бұл үрдісті микроскоппен анықтауға болады. Мукоидтық ісіну ревматизм тобына кіреін ауруларда көбірек кездеседі. Бұл үрдіс дәнекер тіннің толық қайта қалпына келуімен аяқталады немесе ол фибриноидтық ісінуге өтеді.

# Фибриноидтық ісіну

**Фибриноидтық ісіну** дәнекер тіннің терең және қайтымсыз бұзылуымен, яғни деструкциясымен, қан тамы-ры мен індер өткізгіштігінің өте артып кеткендігімен және фиб-ринге ұқсае заттың (фибриноид) пайда болуымен сипатталады. Дәнекер тін талшықтары ісініп, бір-біріне қосылып, біртекті бо-лып қалады және қышқыл бояуларды өзіне жақсы сіңдіреді, Пик-рофуксин бояуымен сары түске боялады (қалыпты дәнекер тін қызыл түске боялуы керек).

Фибриноидтың құрамы дәнекер ііннің зақымдану механизміне байланысты, бірақ та оның барлық түрінде де фибрин болады.

Кейбір ауруларда (ревматизмдік аурулар және т.б.) фибриноид құрамында иммундық кешендер кездеседі. Ал, жүйелі қызыл жегі ауруында фибриноид өз құрамында ядро қалдықтарының болуымен ерек-шеленеді.

Фибриноидтық ісіну нәтижесінде тін бүтіндей өледі, кейінірек склерозға немесе гиалинозға айналады.

# ГИАЛИНОЗ

**Гиалиноз** (грекше hyalos — молдір, шыны тәріздес) тіндерде біртекті, күңгірт, гиалин шеміршегіне ұқсас, қатты заттардың пайда болуымен сипатталады. Гиалиноз дәнекер тінде, ағзалар строма-сында және қан тамырлары қабырғаларында көрінеді. Гиалиноз қан тамырларының өткізгіппігі өте артып кеткенде, олардың қабырғасындағы талшықтық құрылымдар, өзгергенде, фибриноидтық ісінуден соң склероз және некроз нәтижесінде пайда болады. Қан иммундық кешендер әсерінде дамиды. Сол үшін дәнекер тін гиалинозы ревматизмдік ауруларда, иммундық-кешенді сырқаттарда жиі кездеседі.

**Гиалиноздың жергілікті және жалпы түрлері бар.**

## ГИАЛИНОЗДЫҢ ЖЕРГІЛІКТІ ЖӘНЕ ЖАЛПЫ ТҮРЛЕРІ БАР.

*Жергілікті гиалиноз* келлоидты тыртықтарда, сірлі қуыстардың фиброзында, тромбтарда, ісіктердің стромасында (13-сурет) кездеседі.

*Жалпы гиалиноз* гипертония ауруында, ревматизмдік ауруларда көптеген ағзалардың қан тамырларында және стромасында көрінеді. Гиалиноз талақ қабына жергілікті жиналып қалғанда, ол қалың-дап, қатайып, жылтыр сұр түсті "әйнекейлі көкбауыр" деген ерек-ше көрініске ие болады (14-сурет).

Гипертония ауруы кезіндегі бүйрек ыюмақтарының гиалинозы бүйректің біріншілік бүрісіп қалуының және оның жетіспеушілігінің бірден-бір себебі.

Гиалиноз көбінесе қайтымсыз өзгерістерге жатады. Тек тыр-тықтанған жерлерде, келлоид ошақтарында гана, ол ішінара жойылуы мүмкін.

# АМИЛОИДОЗДАР

Амилоидоз деп зат алмасуының өте ауыр түрде бұзылуы нәтижесінде ағзалардың аралық тінінде құрамы өте күрделі, қалып-ты жағдайда кездеспейтін, аномалды белоктық заттың түзілуін айтады. Микроскоппен қарағанда аралық тінде біртекті, гиалинге ұқсас зат көрінеді. Бірақ амилоид гиалиннен өзінің көптеген морфологиялық, гистохимиялық және иммунологиялық қасиеттерімен ерекшеленеді. Амилоид пен гиалинді бір-бірінен ажырату үшін арнайы цитохимиялық реакциялар пайдаланады:

Йодтың Люголь ерітіндісімен амилоид қоңыр-қызыл түске, басқа тіндер және гиалин сары түске боялады;

Генциан- немесе метилвиолетпен бояғанда амилоид солгын қызыл түсте, басқа тіндер көкшіл түсте көрінеді;

Йодгрюн бояуымен амилоид қызыл түске, ал қалған тіндер жасыл түске боялады;

Конгорот бояуы басқа тіндерді қызғылт түске, ал амилоид-ты қоңыр-қызыл түске бояйды.

Химиялық құрамы бойынша амилоид күрделі зат — гликоп-протеид қатарына жатып талшықты белоктардан (F-компонент), плазмалық компоненттен (P-компонент) және полисахаридтерден тұрады.

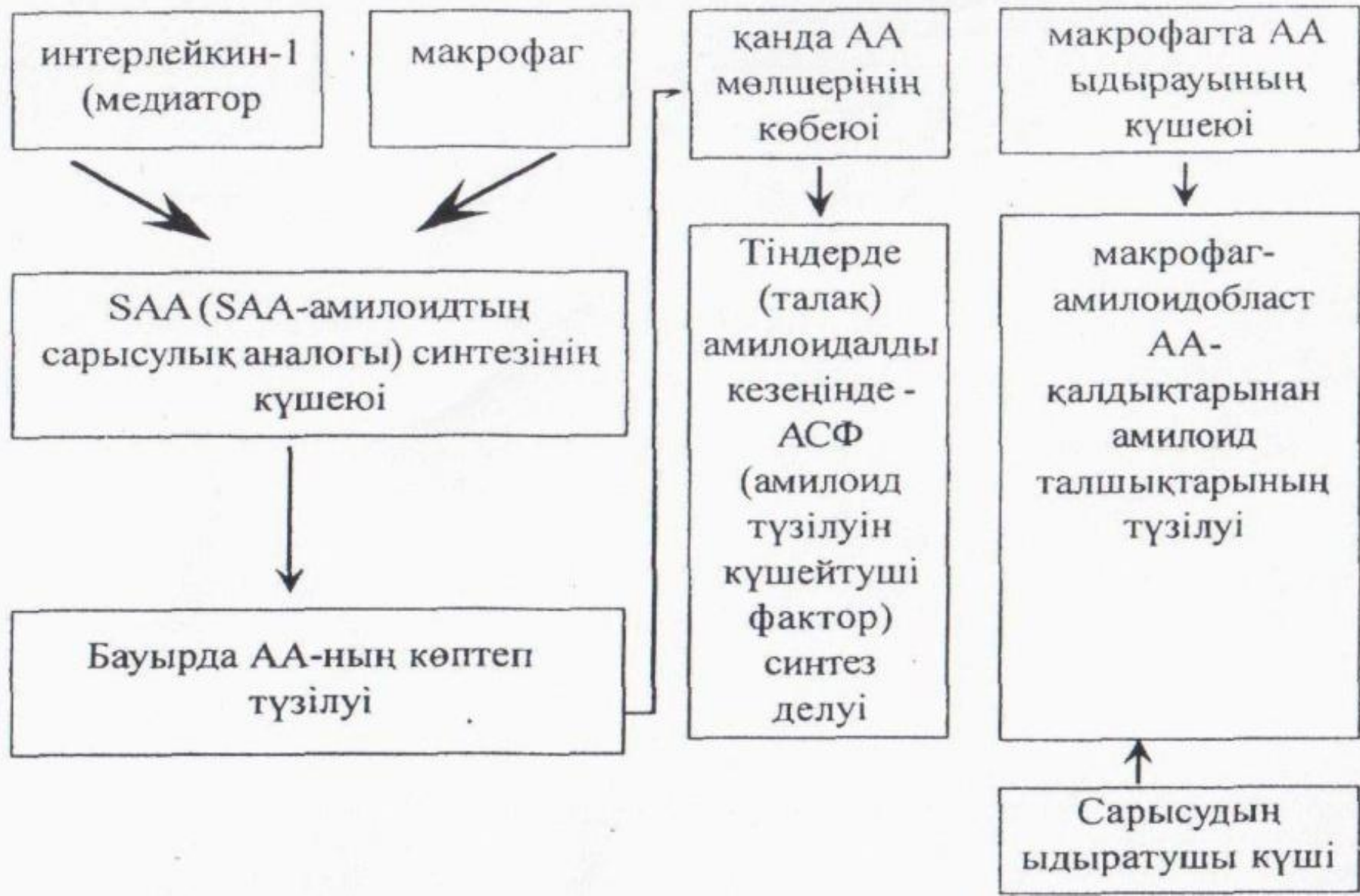
- 
- *Талшықты белоктар (фибрилдер)* амилоидтың негізін құраушы заттар болып есептеледі (15-сурет). Электрондық микроскоппен қарағанда амилоид белогы — "таза" талшықтардан және таяқшаға ұқсас құрылымдардан (Р-компонент) түзілген. Амилоид фибрилдерінің диаметрі 7,5 нм, ұзындығы 800 нм-ға дейін. Әр 4 нм-нан кейін көлденең жолақтары болады. Осыған байланысты олар "қайтала-ма таяқшалар" деп аталады. Таяқшалардың диаметрі 10 нм, ұзындығы 250 нм-ге дейін (16-сурет). Поляризациялаушы микроскопта осы белоктар *анизотропия* және *дихроизм* қасиеттеріне ие.
  - Қазіргі таңда амилоид талшықтарының құрамы әр түрлі екендігі анықталып отыр. Осыған қарап талшықты белоктардың: AA, AL, AF, ASCI түрлері ажыратылады. Амилоидоздың бұл түрлерін жеке даралауда, олардың әрқайсысына сай келетін амилоидоз алды үрдістердің барлығы есепке алынады. Амилоид белоктары пайда болмастан бұрын қанда, не жергілікті тінде олардың негізін құраушы заттар түзіледі. Мысалы, AA — белоктың ізашары қызметін б-глобулин атқарады, оны сарысулық амилоид аналогы (SAA) деп атайды. AL — белок сарысуда жиналған иммуноглобулиндердің жеңіл тізбектерінен тұрады. AF — белоктың ізашары преальбумин.
  - Амилоидтың плазмалы (сарысулы) компонентіне қан белоктары және гликопротеидтер кіреді. Гликопротеидтер болса негізінен гепарин және гепаринсульфаттардан тұрады. Осы плазмалық гликопротеидтер және тіндік гликозаминогликандар амилоид белоктарымен өте тығыз байланысты болып, оның гистохимиялық өзгешеліктерін анықтайды. Кейде амилоид еықандай боііумен бо-ялмайды, мұны түссіз амилоид (ахроамилоид) дейді.



# АМИЛОИДОЗДЫҢ МОРФОГЕНЕЗІ

- *Амилоидоздың морфогенезі өте күрделі болып ол бірнеше саты-ны қамтиды:*
- амилоидқа алып келуші белоктардың түзілуі;
- олардан амилоид белоктарының пайда болуы;
- макрофаг-амилоидобласт жасушаларында осы амилоид белоктарынан амилоид талшықтарының түзілуі;
- амилоид талшықтарының бір-біріне жабысып амилоидтың негізгі қаңқасын құруы;
- амилоид фибрилдерінің қан плазмасының белоктары мен гликопротеидтері және тіндегі глюкозамингликандармен қосылып амилоид құрауы.
- Амилоид жасушадан тыс, ретикуляр немесе коллаген талшық-тарын бойлап, шөгіп қалады.
- Амилоидоз морфогенезінің қаншалықты күрделі екендігінің мысалы ретінде АА-амилоидоздың пайда болу схемасын қарастыруға болады (В.В.Серов бойынша).

АА-амлоидоз патогенезі (В.В. Серов бойынша)



- Осы схема бойынша амилоид түзілуі мұша жолдармен өтеді:
- моноклеар (макрофаг) жүйесінің белсенділігінің артуына байланысты интерлейкин-1 SAA синтезін күшейтеді. Олардың мөлшері қанда молаяды;
- макрофагтарда SAA белогының ыдырауы күшейгенмен ол толық болмастан, AA белогы пайда болады;
- макрофаг-амилоидобласт жасушаларында, амилоид түзілуін күшейтуші фактор (АСФ) және сарысудың ыщыратушы күшінің жәрдемімен AA қалдықтарынан (AA-белоктан) амилоид талшық-тары түзіледі.
- Жалпы амилоидозда амилоидобласт рөлін макрофагтар, ретикулярлық жасушалар, фибробластар, эндотелиоциттер атқарса, жергілікті амилоидозда өртүрлі ағзаларда амилоидобласт рөлін сол ағза жасушалары атқарады. Мысалы, көкбауырда ретикулярлық жасушалар, бауырда — ретикулоэндотелиоциттер, жүректе — кардиомиоциттер, мида — нейрондар, бүйректе — мезангий жасушалары, теріде — кератиноциттер және т.б. Амилоидобласт жасушалары мутация жолымен пайда болады.
- Амилоидоздың жалпы және жергілікті түрлері бар. *Жалпы амилоидозда* амилоид көбінесе көкбауырда, бауырда, бүйректерде, бүйрекүсті бездерінде, ішекте шөгіп қалады.
-

- 
- *Көкбауырда* амилоид ретикуляр талшықтар бойлап жайылма-лы түрде немесе тек лимфа фолликулаларында түйш түрінде жи-налады. Амилоид жайылмады түрде түнғанда көкбауырдың көлемі 2-3 есе үлғаяды, тығыздалып, қатаяды, кесіп қарағанда ол қоңыр-қызыл түсті, май жағып қойғандай жылтырақ болады. Бұған *маилы көкбауыр*" деген ат берілген (17-сурет). Егер амилоид тек лимфа фолликулаларына жиналып қалса, көкбауыр оншалықты үлкей-мейді, кесіп қарағанда қоңыр-қызыл түске кіреді, солардың ара-сында ақшыл-сүр түсті, үлкейген лимфа фолликулалары көршеді. Бұны *"саго дәні тәрізді көкбауыр"* дейді

□ Амилоидозбен зақымданған бауыр үлкейеді, салмағы 3 кг-ға дейін жетеді, ақшыл-сары және қағғы болады. Кесіп көргенде біртепс, май жағып қойғаңдай жылтырап тұрады. Амилоид массалары ретикулдік талшықтарды бойлап, синусоидтар аралығында қан тамырларының қабырғасына жайласып бірте-бірте бауыр жасушаларын атрофияға соқтырады. Осыған байланысты бауыр қызметі бұзылады.

*Бүйректе* амилоид бүйрек шумағындағы капиллярлардың эндотелишш астында, мезангиумда, ірі қан тамырларының қабырғасында, түтікшелердің негізгі мембранасында шөгіп қалады (19-сурет). Бүйректің қыртысты қабаты қалыңдаған, ақшыл-сары немесе бозғылт түсті болады. Бұл өзгерістерді "үлкен майлы бүйрек" деп атады. Амилоидоз нәтижесінде бүйрек шумақтары бірте-бірте амилоидоз басып, фильтрация үрдісі тоқтайды. Бірақ бұл өзгерістер барлық нефронды қамтымағандықтан, сақталып қалған нефрондарда гипертрофия құбылысы байқалады. Ақыр соңы бүйректің екіншілік бүрісуімен, оның жедел жетіспеушілігімен аяқталады.

- *Буйрекүсті* безінің амилоидозында ауырған адам аддисон сыр-қатына шалдығады. Ауру науқастың өте әлсіздігімен (адинамия) қан қысымының төмендігімен (гипотония) және терінің қоңыр түсті болуымен (пигментация) сипатталады.
- *Ішек амилоидозында* аурудың жиі-жиі іші кетеді, соның салда-рынан науқас азады.
- *Жүрек амилоидозында* амилоид қан тамырларында, стромада жиналуы нәтижесінде жүрек ұлғайып, оның қызметі күрт төмендейді. Бірте-бірте миокард талшықтары атрофияланады не-месе өледі, сондықтан клиникада жүрек жетіспеушілігінің белгілері дамиды.
- *Жергілікті амилоидозда* амилоид бір ағзада, мысалы теріде, тілде, ішекте, кәрілік амилоидозында, жүректе жиналып қалады.

## □ *Амилоидоздың түрлері*

- 1. Амилоидозды түрлерге жіктегенде ең бірінші орынға оларды түзуші белоктардың амилоид талшықтарының, био(гисто)химиялық қасиеттерін қояды. Осы белгілері есепке алып:
- AA — амилоидоз, AL — амилоидоз, FAP — амилоидозы, ASCI амилоидоз түрлеріңажыратады. Амилоидоздың бұл түрлерінің бәрі жалпы амилоидозга жатады. AA — амилоидоз көптеген созылмалы ауруларда және кейбір тума сырқаттарда кездеседі. AL — амилоидоз өз-өзінен туындайтын (біріншілік) амилоидоз және әртүрлі ісіктерге байланысты пайда болатын амилоидоз үшін тән. FAP — амилоидоз жеке отбасы мүшелерінде ұшырайтын амилоидоз. ASCI — амилоидоз кәрілік амилоидозына, оның ішінде жүрек-қан тамырлар жүйесінің амилоидозына жатады.
- Амилоидоздың даму себептеріне қарап:
  - біріншілік (идиопатиялық),
  - тұрмыста артғырылған (екіншілік),
  - тұқым қауалау жолымен (генетикалық) дамиды,
  - кәрілік түрлерін ажыратады.
- Біріншілік амилоидоз. Жүрек-қан тамыр жүйесін, бұлшықет-терді, нервтерді зақымдауына байланысты "мезодермалық амилоидоз" деп аталады. Аурудың себебі белгісіз.
- Екіншілік амилоидоз тұрмыста кең тараған. Амилоидоздың туындауы туберкулез, созылмалы остеомиелит, бронхоэктазия ауруы сияқты тіндердің созылмалы іріңдеуімен, соның нәтижесінде ыдырау өнімдерінің пайда болуымен және иммундық бұзылыстарымен сипатталатын сырқаттар үшін тән. Бірақ, осындай өзгерістер ревматизмдік ауруларда да, жаралы колитте де, аутоиммундық ауруларда да кездеседі.

- 
- *Тұқым қуалау жолымен туындайтын амилоидоз* жеке бір отбасына тән, өте сирек кездеседі. Көбінесе Жерорта теңізі аймағындағы елдерде нефропатиялық, нейропатиялық, кардиопатиялық амилоидоз түрінде дамиды.
  - ***Кәрілік амилоидоз ASCI*** — амилоидозға жатады. Оның пайда болуы қанда сарысу преальбуминінің көбейюмен байланысты. Өзгерістер ми, жүрек, қан тамырларында болады, кейде ауру психикасы өзгереді.
  - 3. Амилоидозды тінде жайғасуына қарап: периретикулярлық және периколлагендік түрлерге бөледі.



- 
- Амиловдоздың патогенезі
  - Қазіргі танда амилоидозды мутацияға ұшыраған жасушалар қызметінің нәтижесі деп қарайды (В.В. Серов, И.А.Шамов). Ами-лоидозбен асқынушы көптеген аурулар жасуша мутациясына со-қтырады, ал мутация нәтижесінде амилоидоз түзуші жасушалар клоны пайда болады. Осы теория бойынша, амилоид талшықтары организмде кедергісіз көбейе береді және бұл өзгерістер үдемелі түрде дамиды.
  - Амилоидозбен зақымданған ағзалардың паренхимасы атро-фияға ұшырап, олардың қызметі бірте-бірте бұзылады. Сондық-тан амилоидоздың нәтижесі өрдайым қатерлі. Өлім негізінен бау-ырдың, бүйректің немесе жүрек жұмысының жеткіліксіздігінен болады.

## □ МЕЗЕНХИМАЛЫҚ ЛИПОИДОЗДАР

- Мезенхималық липоидоздарда бейтарап майлар алмасуы бузылады, осыған байланысты май "май қоймаларында", ағзалар стро-масында жиналады.
- Осы "қоймаларға" теріасты шелі, шажырқай, шарбы майы кіреді.
- Организмді жалпы май басуын *семіру* деп, майдың бір жерге жиналып қалуын — *липоматоз* деп атайды.
- Семіру алғашқы кезеңінде май мөлшері әдеттегіден 20-29% көбейеді. Семірудің екінші кезеңінде май 30-49%, үшінші кезеңінде 50-99%, төртінші кезеңінде 100% және одан да аса көбейеді. Семірудің морфологиялық түрлерін ажыратқанда май жасушала-рының саны және көлемі есепке алынады. *Гипертрофиялық семіруде* адипозоциттер әдеттегіден 2 есе ірі болады, *гиперплазиялық семіруде* адипозоциттердің саны көбейеді, ал майдың өрбір жасушадағы мөлшері өзгермейді, осы екі құбылыс қатар жүрсе оны *аралас семіру* дейді.

□

- Майдың қай жерде жиналып қалғанына байланысты: тепе-тең (*симметриялық*) семіру және семірудің жоғарғы, ортаңғы және төменгі түрлерін ажыратады.
- Этиологиясы бойынша семіруді *біріншілік* (себебі белгісіз) және *екіншілік*, белгілі бір себепке байланысты түрлерге бөледі.
- *Себебі белгісіз семіру тума*, тұқым қуалаушы белгілерге байланысты. Бұл жерде семіру механизмі майдың "май қоймаларынан" қанға өтуінің төмендеуімен түсіндіріледі. Яғни пайда болған май липолиз үрдістерінің жеткіліксіз болуынан жасушаларға жинала береді. Бұл үрдіс адипозоциттер рецепторларының липолиздік гормондарға сезімталдығының азаюынан немесе осы жасушалардағы липазалар мөлшерінің төмендеуінен пайда болуы мүмкін.
- Семірудің екінші түрі: *нейро-эндокриндік семіру* — нерв жүйесі және эндокрин бездері қызметінің бұзылуына байланысты.

