



Andijan State Medical Institute

Andijon Davlat Tibbiyot Instituti

Cellular pathology. Dystrophies.

Lecture-8

Parenchymal dystrophies.

Lecturer: Mamataliyev Avazbek Ro'zuvaevich.,

Docent, Candidatus Medicinae

8-Ma'ruza.

Parenximal distrofiyalar.

Muallif: Mamataliyev Avazbek Ro'zuvaevich

Reja:

1

**Parenximatoz
distrofiyalar**

2

**Parenximatoz
oqsil
distrofiyalari
(disproteinoz-
lar)**

3

**Parenximatoz
yog'li
distrofiyalar
(lipidozlar)**

4

**Nazorat
savollari
(Assignment)**

5

**Foydalanilgan
adabiyotlar**

Parenximatoz distrofiyalar

Parenximatoz distrofiyalarda parenximatoz a'zolari funksional jixatdan yuqori xususiyashtirilgan hujayralarida moddalar almashinuvini buzilishi yuzaga keladi. Parenximatoz distrofiyalarni rivojlanishini asosida hujayra trofikasi mexanizmlarini buzilishi - fermentopatiyalar (irsiy va orttirilgan) yotadi. Shuning uchun parenximatoz distrofiyalarni katta guruhini yig'ilish kasalligi - teaurismozlar tashkil etadi

Hujayra

Sitoplazma oqsillarini denaturatsiyasi va koagulyatsiyasi

Sitoplazmani gidratatsiyasi, kollikvatsiyasi (lizosomal gidrolazani faollashuvi)

gialin-tomchili distrofiya

gidropik distrofiyan

Hujayrani fokal koagulyasion nekrozi

Hujayrani fokal kollikvatsion nekrozi (ballon distrofiya)

Hujayrani total koagulyatsion nekrozi

Hujayrani total kollikvatsion nekrozi

Hujayralarda distrofik o'zgarishlarni rivojlanish mexanizmlari.

Sitoplazmadagi oqsillarni katta qismi (oddiy va murakkab) yog'lar bilan birikkan bo'lib, lipoproteid komplekslarini hosil qiladi. Bu birikmalar organoid va organellalar membranasini asosini tashkil etadi. Erkin holdagi oqsillar esa turli xil fermentlar xususiyatlarini namoyon qiladi.

Gialin-tomchi distrofiyalar

Gidropik distrofiyalar

Muguz distrofiyalar

Shikastlovchi omillar ta'sirida ushbu oqsillarni fizik-kimyoviy va morfologik xususiyatlari o'zgarib, ular denaturasiyalanadi, koagulyasion yoki kollikvasion o'zgarishlar yuz tutib, membrana tuzilmalari destruksiyanadi.

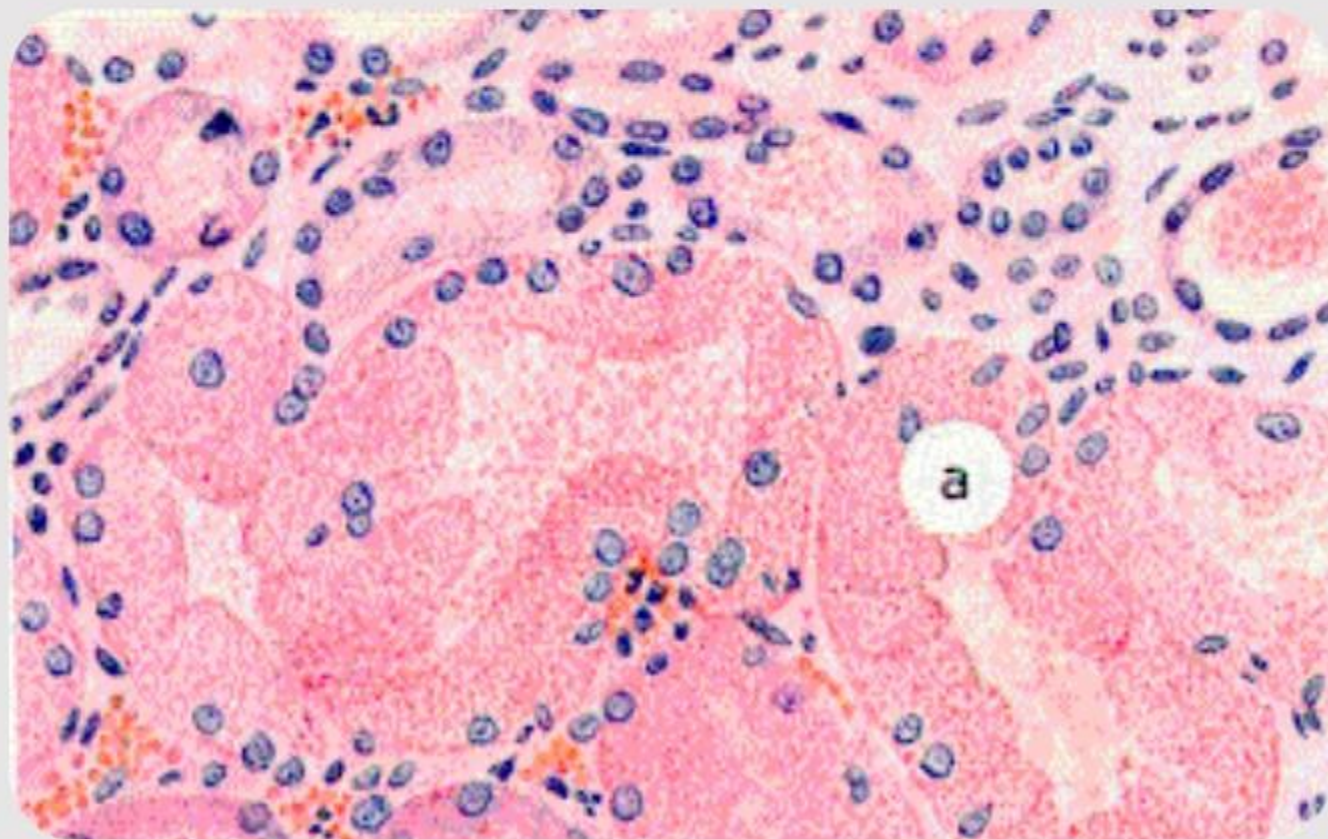
Parenximatoz oqsil distrofiyalari

(disproteinozlar)

Sitoplazmada oqsil tabiatli kiritmalar hosil bo'ladi, suv - elektrolit almashinuvini buzilishi gidratasiyaga olib boruvchi kolloid - osmotik bosimni o'zgarishi bilan birgalikda bo'ladi. Agar hujayra ultrastrukturalari giperplaziyalansa yorug'lik mikroskopida ular donador ko'rinishda namoyon bo'ladi.

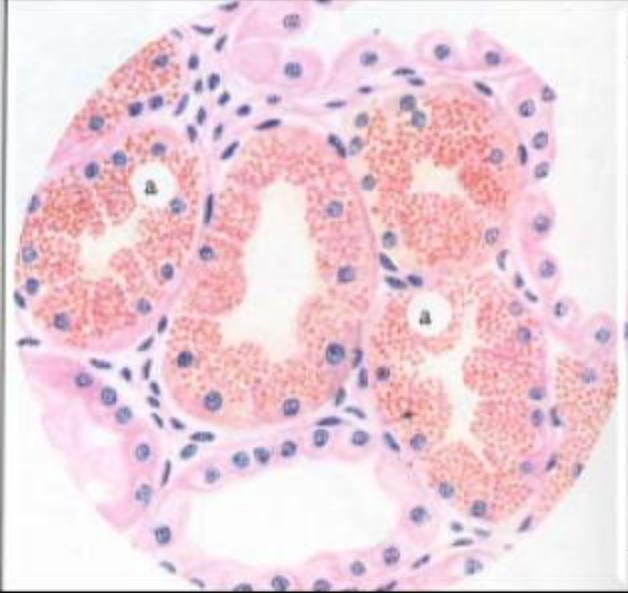
Gialin-tomchili distrofiya

Gialin-tomchili distrofiyada parenximatoz a'zolari sitoplazmasida gialinsimon asidofil oqsil donachalari paydo bo'ladi, oqsil sintezini buziladi. Elektron mikroskopik tekshirishlarda organellalarni destruksiyasini kuchli namoyon bo'lgan belgilari aniqlanadi: lizosomalar reabsorblangan oqsili bor pinositoz pufakchalar bilan qo'shib ketadi.

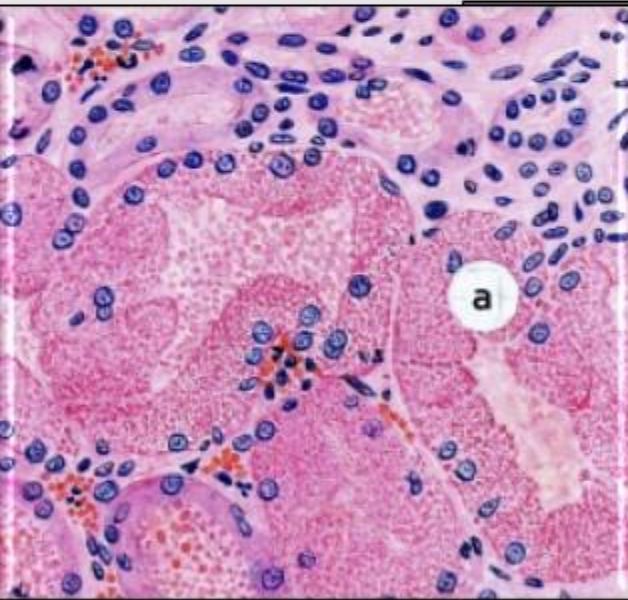


Rasm № 1

Buyrak kanalchalari epiteliysini gialin-tomchili distrofiyasi (mikropreparat). Kanalcha epiteliysi sitoplazmasida yirik oqsil tabiatli tomchilar (a). Gemm. – eozin usulida bo'yash. *10-12.5



Gialin-tomchili distrofiyalarda organi tashqi ko'rinishida xarakterli makroskopik belgilari bo'lmaydi. Bu distrofiya asosan ko'ptokcha filtrni o'tkazuvchanligini ortishi bilan boruvchi buyrak kasalliklarida (nefrotik sindromda, amiloidozda, paraproteinemik nefrozlarda, diabetik glomerulopatiyalarda) kanalchalar epiteliysida uchraydi.



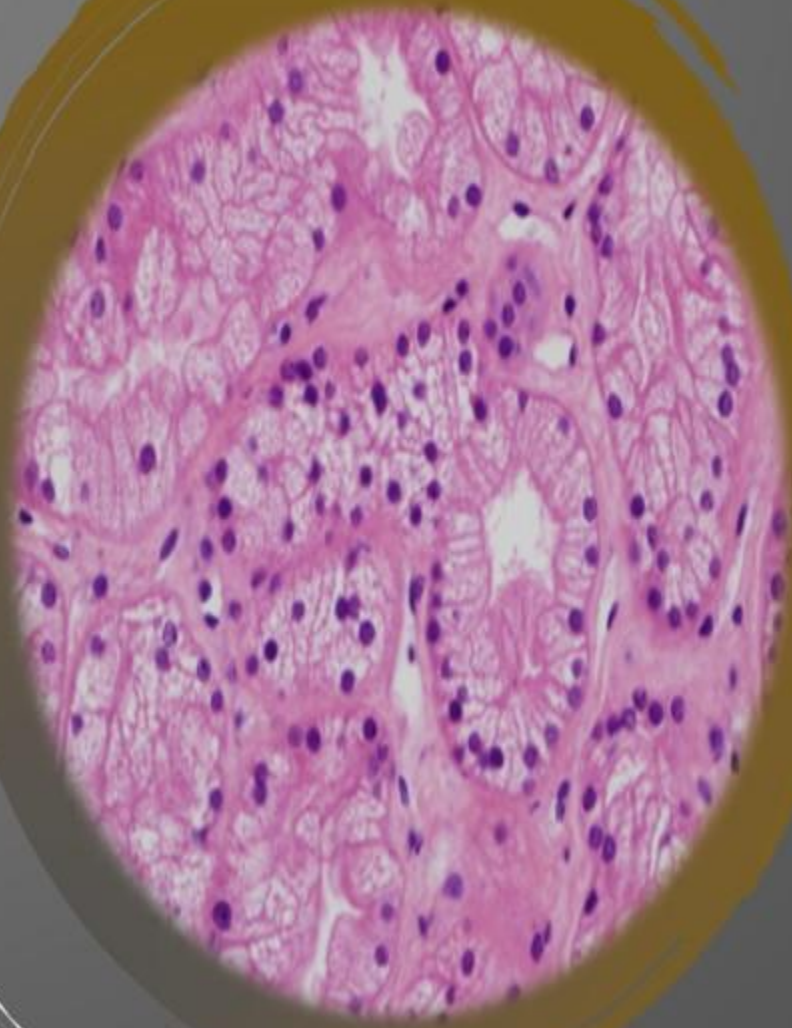
Buning asosida buyrakda normada oqsillarni reabsorbsiyalovchi proksimal kanalchalar epiteliysini vakuolyar - lizosomal apparatini etishmovchiligi yotadi, nefrotik sindromda kuzatiladi (bu sindrom glomerulyar filtrni buzilishi bilan boruvchi kasalliklarda: glomerulonefrit, amiloidoz, paraproteinemik nefropatiyalar va b). A'zoni tashqi ko'rinishi asosiy kasallikga bog'lik bo'ladi

- Jigarda etanol ta'sirida gepatositlar sitoplazmasida fibrilyar oqsil - alkogolli gialin (gialinsimon tanacha - Mellori tanachasi), Kausilmen tanachasi (virusli gepatitlarda) paydo bo'ladi. Ushbu tanachalarni gepatositlar sitoplazmasida paydo bo'lishi gepatositlarni oqsil sintezlovchi funksiyasini buzilishi bilan bog'liq bo'ladi.

- Ushbu kiritmalarni alkogolli gepatitlarda, virusli gepatitlarda, billiar va xind bolalar sirrozida, gepatoserebral distrofiyalarda kuzatilib, makroskopik o'zgarishlar asosiy kasallikga bog'liq bo'ladi.
- Gialin-tomchili distrofiya qaytmas jarayonlar, hujayrani nekroziga olib boradi.

- Funktsional ahamiyati xar bir a'zoda bajarayotgan vazifalarini izdan chiqishi bilan muhim (masalan buyrakda - siydikda oqsilni, silindrlarni paydo bo'lishi, plazmada oqsillarni kamayishi, elektrolit balansni buzilishi, jigarda ko'plab funksiyalarini buzilishi, qaytmas organik o'zgarishlarni rivojlanishi va x.)

Gidropik distrofiya



Gidropik distrofiyada hujayra sitoplazmasida isisqoga to'la vakuolalar paydo bo'ladi. Uni ko'proq teri epiteliysida, gepatositlarda, mushak va nerv hujayralarida, shuningdek buyrak usti bezlari hujayralarida po'stloq qatlami spongiositlarida kuzatiladi.

Sabablari: gipoksiya, termik ta'sir, nurlanish, oziqlanish etishmovchiligi, bakterial intoksikasiya (bo'g'ma, ich terlama), virus kasalliklari (suv chechak, virusli gepatit), zaxarlanishlar (Rb, As, SSl_4) kiradi. Buyraklarda u infiltrasiyani ortishi va nefrositlar fermentativ sistemasini etishmovchiligiga olib boruvchi nefrotik sindrom bilan rivojlanuvchi glomerulyar apparatni shikastlanishlarida (glomerulonefrit, amiloidoz, qandli diabet), jigarda – virusli gepatitlar va toksik distrofiyalarda, jigar etishmovchiligida, terida – teri infeksiyalarida (masalan chin chechakda), turli kelib chiqishli shishlarida rivojlanadi.

Normada markaziy va periferik nerv sistemasi ganglioz hujayralarida sitoplazmani vakuolizasiyasi kuzatiladi. 8

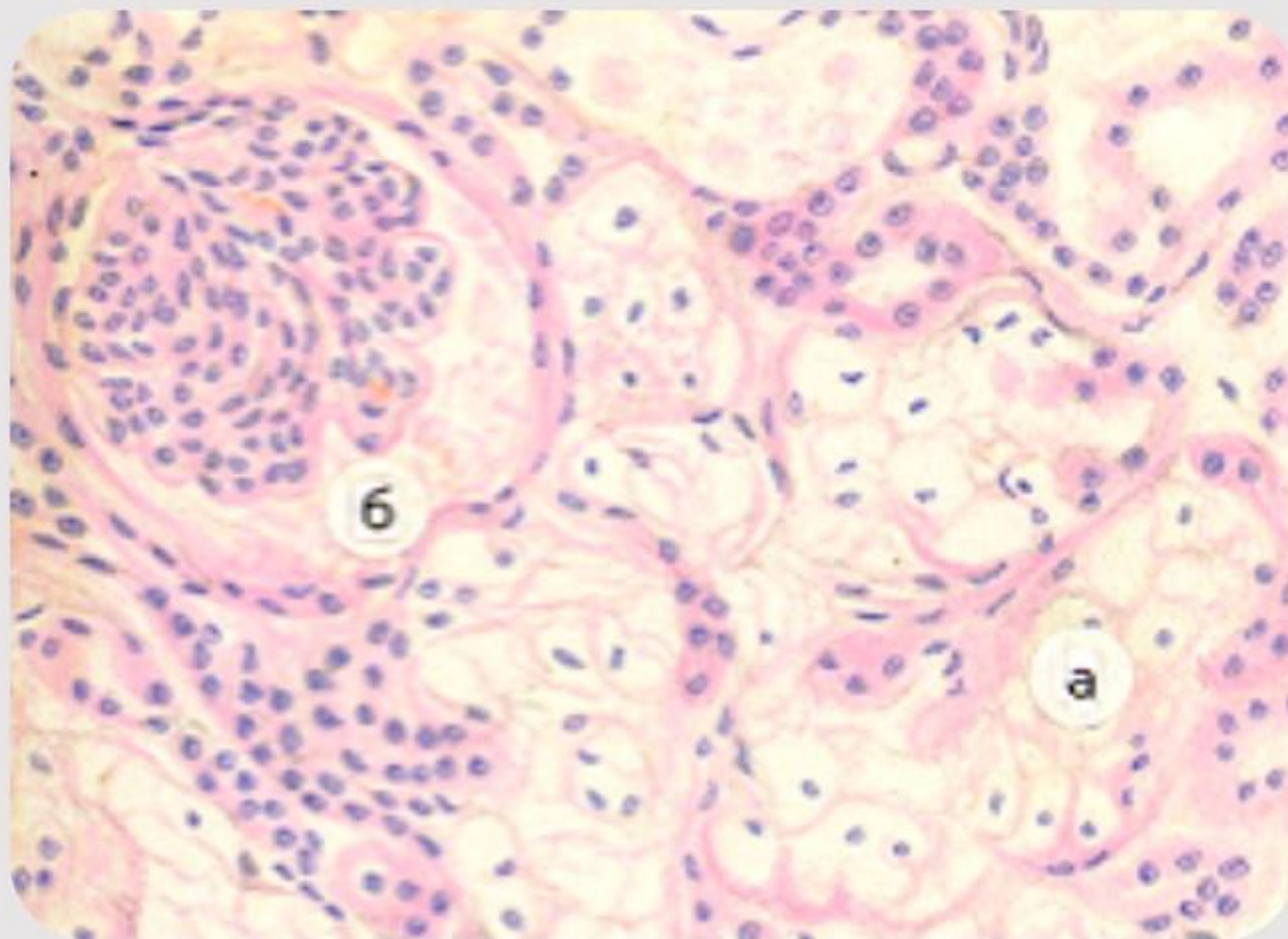
Elektron mikroskopik tekshirishda hujayra ichi shishi, mitoxondriyani bo'kishi, sitoplazmatik to'r kanalchalarini keskin kengayishi aniqlanadi.

Gidropik distrofiyada a'zoning tashqi makroskopik ko'rinishi kam o'zgaradi. U ko'pincha teri va buyrak kanalchalari epiteliysida, gepatositlarda, nerv va muskul hujayralarida, buyrak usi bezining mag'iz moddasi hujayralarida uchraydi

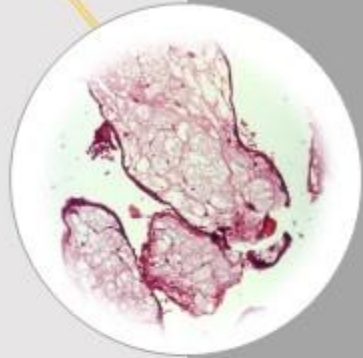


Rasm № 2

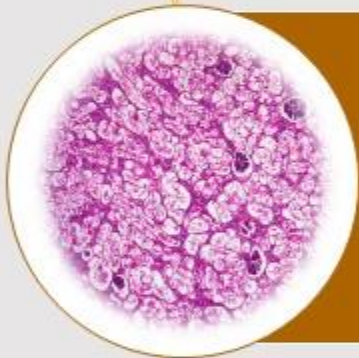
Buyrak kanalchalari epiteliysini gidropik distrofiyasi (mikr.)



Nefrositlar sitoplazmasidagi vakuolalar (a), koptokcha kapsulasi bo'shlig'ida – oqsilli suyuqlik (b) to'planadi. Gemm. –eozin usulida bo'yash. *10-12.5



Patogenezi ba'zan suvni hujayraga kirishi va unda oqsillar saqlanishini kamayishi bilan, boshqa holda esa hujayradagi oksidlanish qaytarilishi jarayonlarida hosil bo'lgan suvni chiqishini (membrana o'tkazuvchanligining buzilishi, diffuziya va osmos mexanizmlarini buzilishi, hujayra nasoslari faoliyatining buzilishi, hujayradan tashqaridagi bo'shliqdan hujayraga suyuqlik o'tishini buzilishi, sitoplazmani nordonlashuvi, lizosomal gidrolitik fermentlar faoliyatini ortishi) bilan bog'lanadi.



Sitolemmadan suv transportini qiyinlashishi, bu jarayonga zarur bo'lgan ATF ni etishmovchiligidan kelib chiqadi. Hujayrada suvni to'planishi ion almashinuvini buzilishiga ta'sir qiladi. Krebs siklidagi glikoliz reaksiyalarini yuqori aktivligi hujayradan natriy ionlarini chiqishi bilan boradi.

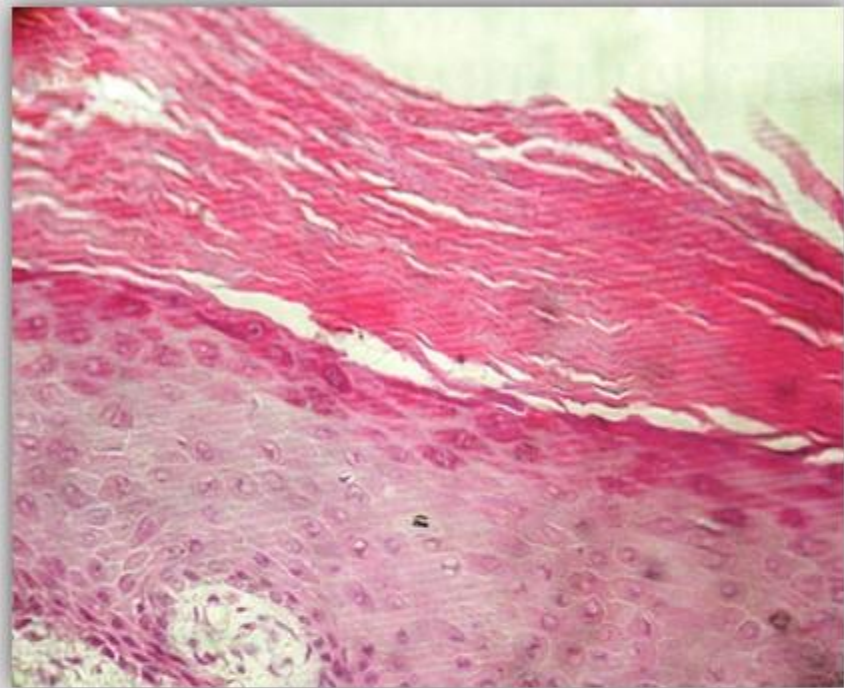
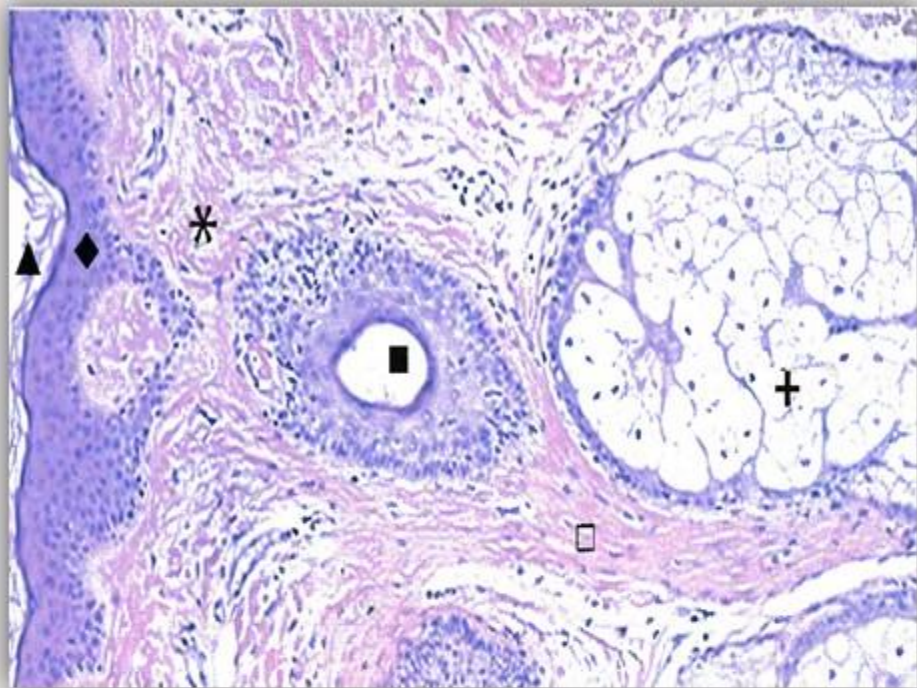


Gidropik distrofiyani eng so'nggi namoyon bo'lishida hujayra suyuqlikga to'lgan yirik vakuolaga aylanadi. Bunda yadroni piknoz va lizisi, organellalarni to'liq destruksiyasi aniqlanadi. Axamiyati jixatdan u hujayrani fokal kollikvasion nekrozini namoyon bo'lishidir. Gidropik distrofiyada a'zo va to'qimalarni funksiyasi keskin izdan chiqadi.

Muguz distrofiya

Muguzlanuvchi epiteliyda surunkali yallig'lanishlar davomida, avitaminozlarda, gormonal o'zgarishlarda, virusli kasalliklarda, rivojlanish nuqsonlarida (muguz modda yoki shox modda ortiqcha hosil bo'ladi - giperkeratoz, ixtioz) yoki muguzlanish kuzatilmaydigan joylardagi epiteliyda (leykoplakiya) metaplaziya ro'y berganda, yassi hujayrali muguzlanuvchi rakda "o'sma marvaridi" - muguz modda paydo bo'ladi. Bunda muguzsimon epiteliy ektopik tarzda hosil bo'ladi. Tarqoq va maxalliy bo'ladi





Rasm № 3

A-norma epidermis,
derma tuzilmalari.

B-v giperkeratoz.

Gemm. – eozin
usulida bo'yash.
*10-12.5



Rasm № 4

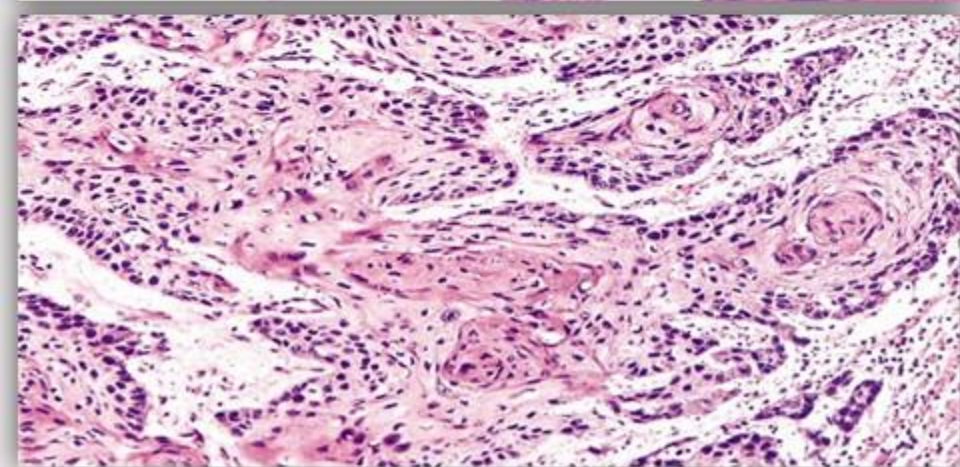
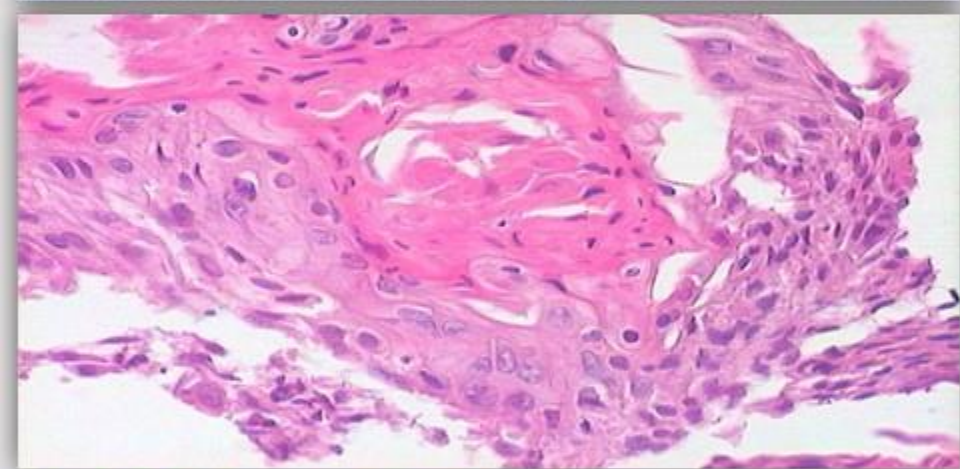
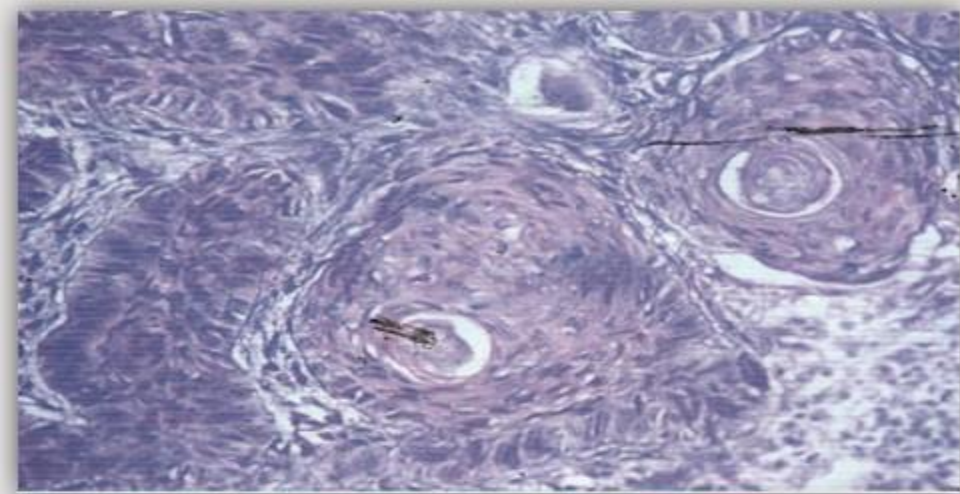
A, b, v – yaqin qarindoshlikdagi nikoh oqibatidagi tug'ma shoxli distrofiya (oyoq – qo'llar va bo'yin sohasidagi patologik muguzlanishlar).

g – ixtioz (tug'ma) – baliq tangachalariga o'hshash terisidagi tarqoq muguzlanish



Rasm № 5

Yassi hujayrali raklardagi
muguzlanishlar, “o’sma
marvaridlari”

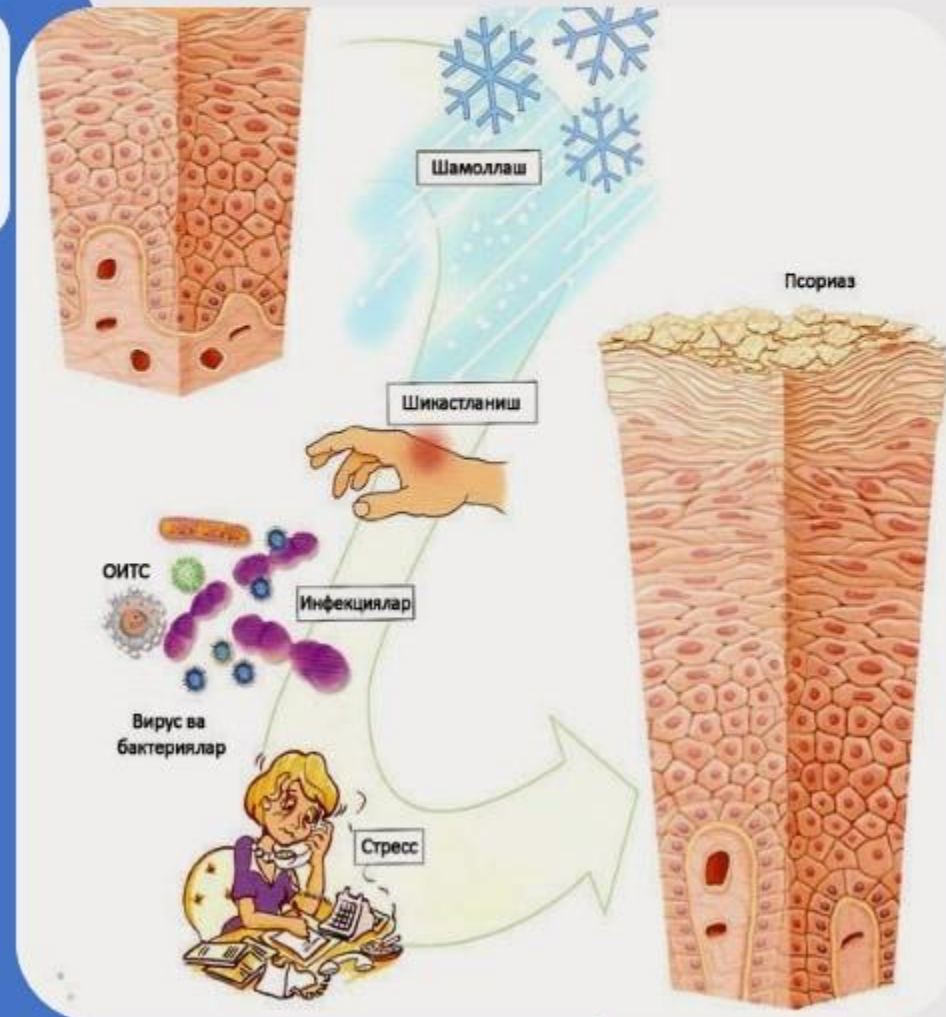


Gemm. –eozin usulida bo’yash. *10-12.5

Muguz distrofiya

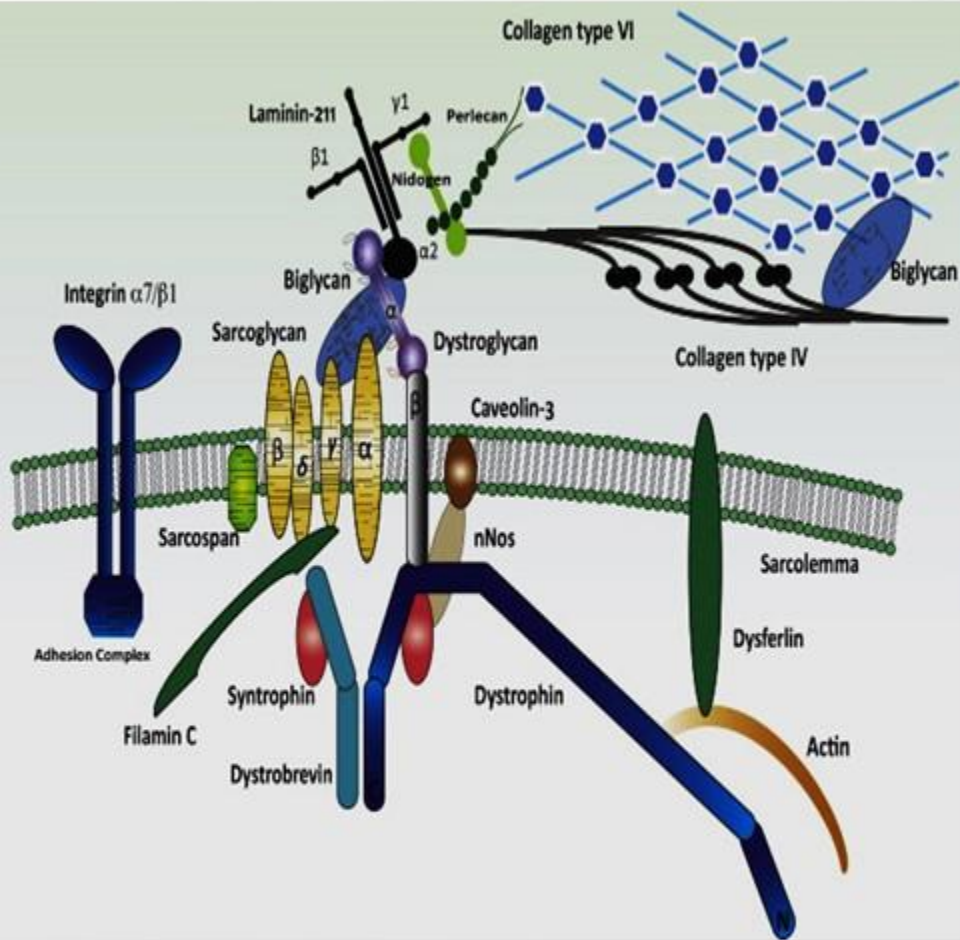
Sabablari – terini rivojlanish nuqsonlari, surunkali yallig'lanishlar, virusli infeksiyalar, avitaminozlar va b.

Funksional buzilishlarni keltirib chiqaradi, u jarayonni tarqoqligi, darajasi va davomiyligiga bog'liq bo'ladi. Leykoplakiya o'sma oldi jarayoni sifatida ko'riladi.



Nasliy oqsilli parenximatov distrofiyalar.

Ular hujayra ichida aminokislotalar almashinuvi metabolizimini ta'minlovchi fermentlarni etishmasligi natijasidagi buzilishlari bilan yuzaga keladi.



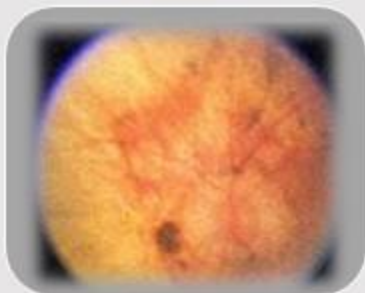
sistinoz

tirozinoz

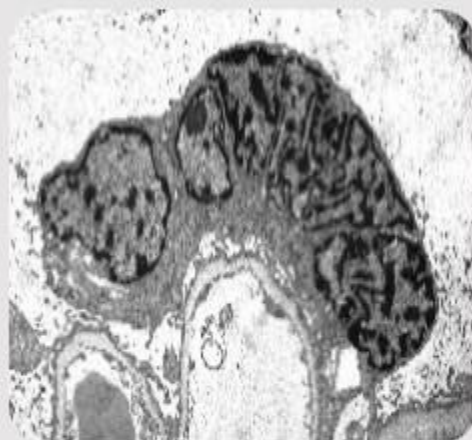
fenilpirovin
ograd

va b. aminokislotalari
almashinuvi buzilishini
aytish mumkin.

Sistinoz



- Sistin to'planishi bilan boruvchi nasliy kasallik, autosom resessiv nasldan naslga o'tadi, bunda bolalar 2-8 yoshgacha yashaydi. Sistin suyak ko'migini, limfa tugunlarini, taloqni, jigarni retikuloendoteliy hujayralarida, buyrak tomirlari endoteliysi va epiteliysida, ko'z pardalarida to'planadi.



- Kasallik mexanizmida hujayra ichida sistinni o'zlashtirish buzilishi yotadi. Tiriklikda tashxis qo'yish ko'zda sistin kristallarini ainqlash bilan yoki teri biriktiruvchi to'qimasidan biopsiya olib, tekshirish orqali bajariladi.



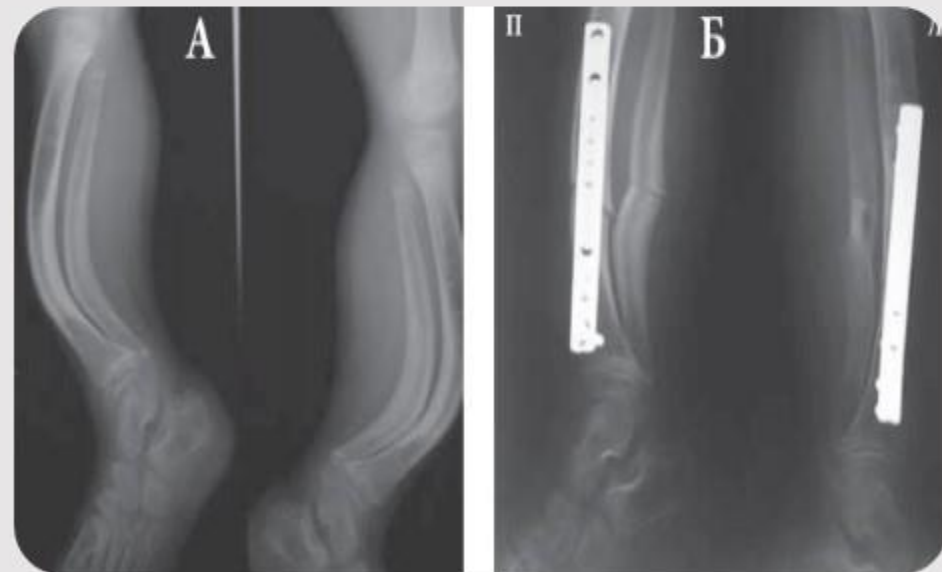
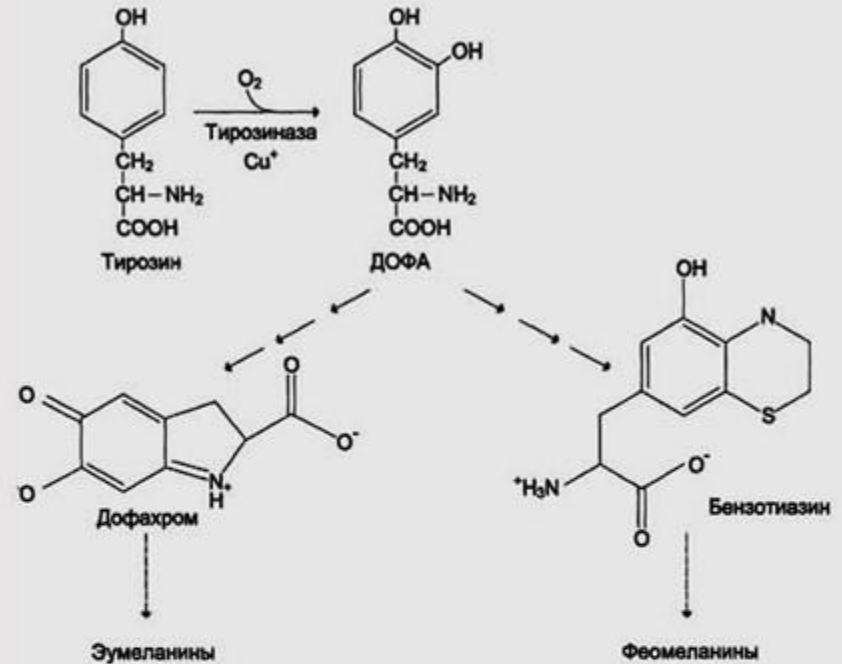
- Buyrakning kanalchalarida sistinni to'planishiga javoban tubulyar nefropatiya, renal oseopatiya, tana qismlarini deformasiyasi, o'sishdan qolish kuzatiladi. Kasallikni klinikasida poliuriya (2-6 litr), polidipsiya, lixoradka kuzatiladi. Buyrakni shikastlanishini avj olishi uremiyaga olib boradi.

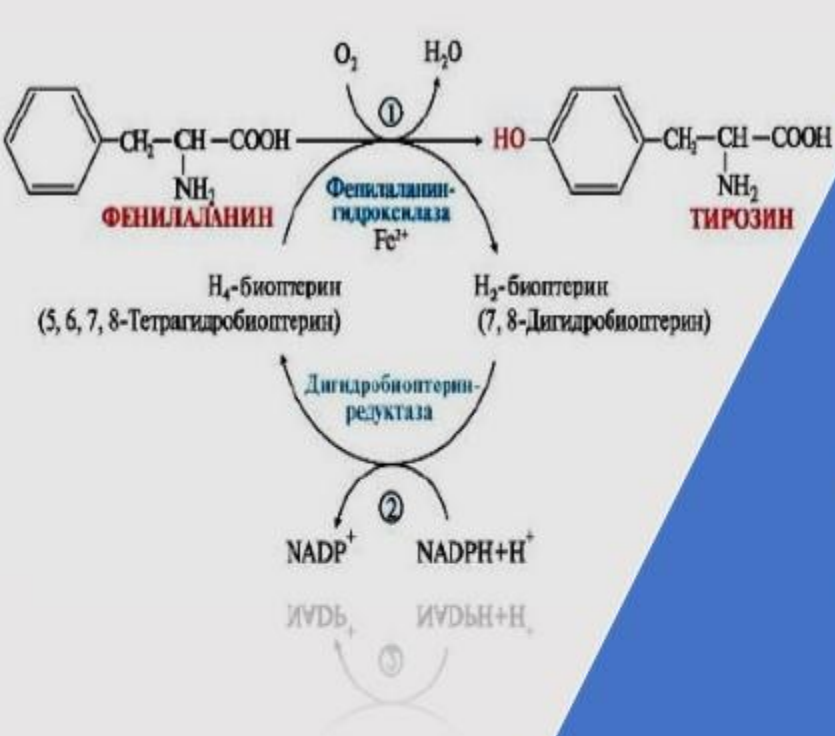
**Aminokislotalar almashinuvi buzilishlari
bilan bog'lik nasliy distrofiyalar**

| Nomlanishi | Ferment etishmasligi | Aminokislotalar to'planishi joylari |
|--|---|---|
| Sistinoz | noma'lum | Jigar, buyrak, taloq, ko'z, suyak ko'migi, limfa tugunlari, teri. |
| Tirozinoz | Tirozinaminotransferaza yoki paraoksifenilpirovinograd kislota oksidazasi | Jigar, buyraklar, suyaklar |
| Fenilpirovinograd oligofeniya (fenilketonuriya) | Fenilalanin – 4 -gidroksilaza | Nerv sistemasi, mushaklar, teri, siydik |

Тирозиноз

Тирозин алмашинуви buzilishi bilan boruvchi nasliy kasallik. Uni I.Merdes 1932 yilda miasteniya xastaligi bor bemorlarda kuzatgan. Autosom - resessiv turda nasldan naslga o'tadi. Bunday bolalar tug'ilgandan so'ng 1-8 oygacha yashaydi. Kasallik patogenezini asosida gidroksilaza gidroksifenilpirovinograd kislota fermentini genetik etishmovchiligi tashkil etadi. Oqibatida jigar sirrozi, tubulyar nefropatiya, nefrogen osteopatiya, fizik, ba'zan asab - ruxiy rivojlanishdan orqada qolish rivojlanadi. Noroso chaqoloqlarda jigar hujayralarini etuk emasligi oqibatida tranzitor tarzda gipertirozinemiya kuzatiladi. Klinik simptomlari yo'q bo'lib, gipertirozinemiya xayotini 2-oyda yo'qoladi.



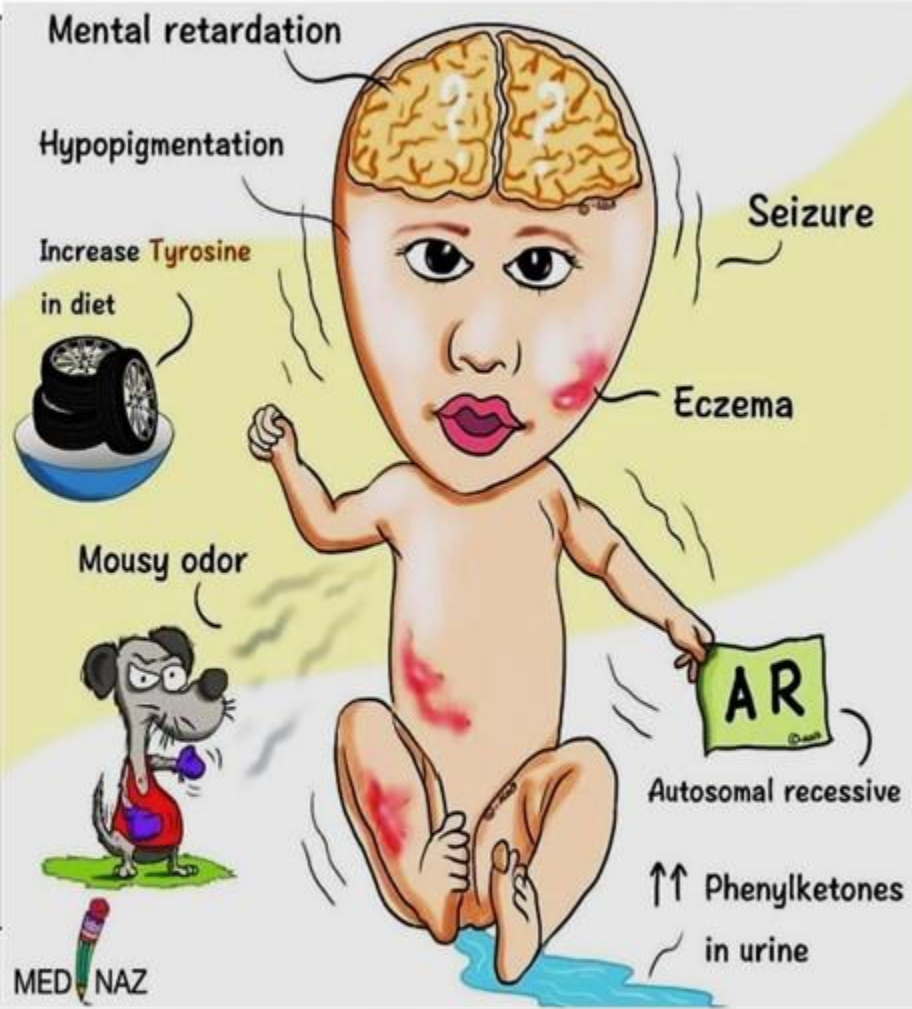


Fenilalaninni oksidlanishini jilovlanishi bilan almashinuvini buzilishi bilan boruvchi nasliy kasallik. Autosom resessiv tipda nasldan - naslga o'tadi. Chaqaloqlarda 1000:1 nisbatda uchraydi. Kasallikni patogenezida normada tirozin hosil bo'lishida ishtirok etuvchi ferment fenilalaningidroksilazani yo'qligi sabab bo'ladi.

Buning oqibatida fenilalanin va uning fenilpirovinograd kislotani turli metabolitlarini to'planishiga (qonda, orqa miya suyuqligida), siydik bilan ortiqcha ajralishiga olib keladi.

Ortiqcha fenilalanin qisman dezamiylashadi natijada feniltirozin, fenilsut va fenilsirka kislota hosil bo'ladi, ular markaziy nerv sistemasiga zaharli ta'sir ko'rsatadi. Fenilalaninni o'zlashtirishni etishmovchiligi tirozin, melanin va katexolaminlarni etishmovchiligiga olib keladi. Shuning oqibatida esa terida melanin sintezi pasayadi va arterial gipotoniya kelib chiqadi.

Fenilpirovinograd oligofreniya



Kasallik chaqoloqlarda ko'krak yoshida terini, sochlarni ko'zni kuchsiz pigmentasiyasi, dermatoz bilan boruvchi progressiyalanuvchi oligofreniya bilan boshlanadi. Bemor terisidan o'ziga xos "sichqon yoki bo'ri" hidi tarqaladi, dermatit, ekzema, qayt qilish kuzatiladi. Bosh miyada mielinizasiya jarayonlarini kechikishi, mikrogiriya rivojlanishi kuzatiladi (normada fenilalaninni pachalanish mahsulotlari mielinni hosil bo'lishida sarflanadi). Bolalarda atrof muhitga qiziqishi bo'lmaydi, ba'zida injiq, yig'loqi, qo'rqqoq bo'lib qoladi, aqliy va jismoniy rivojlanishdan orqada qoladi. 3-4 yoshda aqliy zaiflik rivojlangan bo'ladi. Qisman epileptik tutqanoqlar, qisqa muddatli hushini yo'qotishlar kuzatiladi. Modda almashinuvini o'z vaqtida aniqlab, tegishli davo – tadbirlari qilinsa – oligofreniya yuzaga kelishini kamaytiradi.

Parenximatoz yog'li distrofiyalar (lipidozlar)

Sitoplazmada lipidlar, neytral (gliserinni murakkab efirlari, yog' kislotalar) yog'lar kuzatilib, lipidlar oqsillar bilan murakkab labil yog' - oqsil komplekslarini - lipoproteidlarni hosil qiladi. Bu komplekslar hujayra, organoid va organelalarni membranalarini asosini tashkil etadi. Yog'lar etanol va xloroform ta'sirida erib ketadi, o'rni bo'shliq ko'rinishida kuzatiladi, elektron mikroskopik osmiy kislotasi (qora rangda), yorug'lik mikroskopida sudan III va sharlax bo'yoqlarida qizg'ish rangga, sudan IV bo'yog'i bilan qora rangga bo'yaladi. Sitoplazmatik yog' almashinuvining buzilishi yog' distrofiyasi deb ataladi.



Yog' distrofiyasi kuzatiladi:

normada yog' bo'ladigan hujayralarda yog' miqdorining ortib ketishi bilan.

yog' uchramaydigan joylarda yog' paydo bo'lishi bilan.

kimyoviy tarkibi odatdan tashqari bo'ladigan sitoplazmatik yog' yuzaga kelishi bilan

yog' kislotalarini va trigliseridlarni ko'p so'rilishi,

gipoksiya – lipidlarni peroksidli oksidlanib parchalanishi,

lipidlar utilizatsiyasini sekinlashishida bilan namoyon bo'ladi.



Yog' distrofiyasi sabablari xilma-xildir. Bu distrofiya ko'pincha kislorod etishmovchiligiga aloqador bo'ladi. Shu munosabat bilan yog' distrofiyasi yurak dekompensasiyasining morfologik ekvivalenti deb qaraladi. Moddalar almashinuvining bir qancha o'zgarishlari (disproteinoz, gipoproteinemiya, giperxoleseriniemiya), infeksiyon kasalliklar (difteriya, sil, sepsis va b.) va intoksikatsiyalarda (qo'goshin, margumush, xloroform va b. bilan zaharlanishlar) yog' distrofiyasi vujudga keladi.

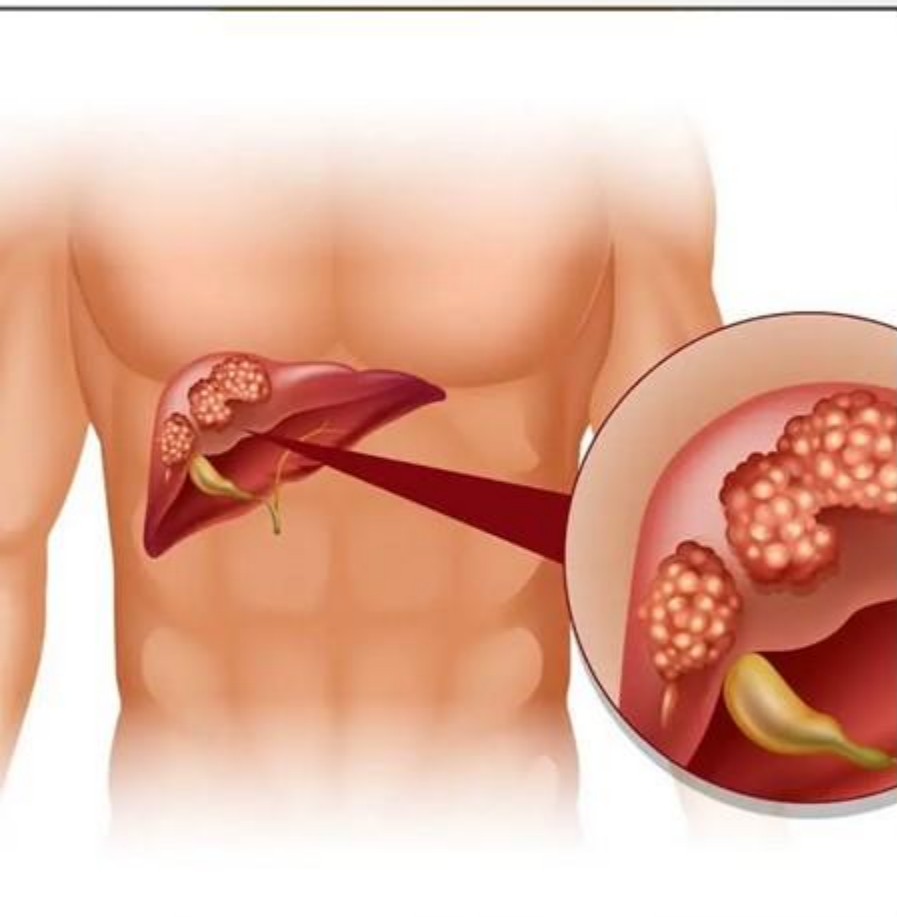


Yog' distrofiyasiga bir qancha xollarda avitaminozlar va bir tomonlama ovqatlanish, ovqatda oqsillar miqdorini etarli bo'lmasligi sabab bo'lishi mumkin, chunki bular hujayrada normal yog' almashinuvlari uchun zarur fermentlar va lipotrop omillarni etishmovchiligi bilan birga davom etadi. Masalan: oqsillarga yolchimaslik natijasida kelib chiqadigan jigarni alipotrop yog' distrofiyasi. Yog' distrofiyasida hujayrada yog' paydo bo'lishi mexanizmi dekompozitsiya, infiltratsiya yoki transformatsiyaga aloqador bo'lishi mumkin.

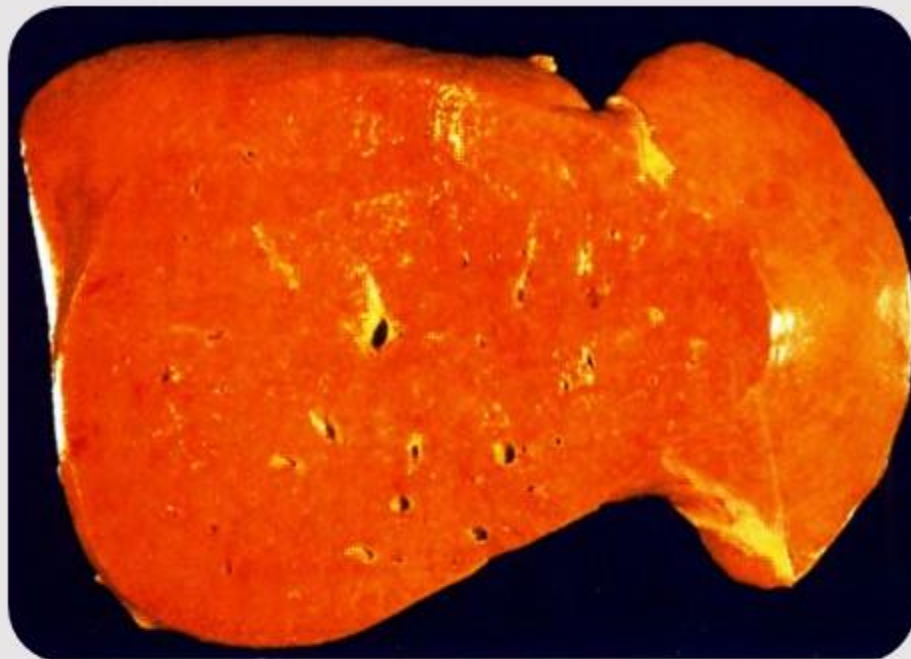


Dekompozitsiyada hujayra membrana tuzilmalarini emirilishi, hujayralarni shikastlanishi lipoproteid komplekslarini hujayra sitoplazmasida to'planishiga olib keladi. Infiltratsiyada qon va limfa to'qimasida ko'p miqdorda bo'lgan lipoproteid komplekslari hujayralar sitoplazmasida to'planadi. Transformatsiyada uglevodlar va oqsillardan zo'r berib yog'lar hosil bo'ladi.

Jigarning yog'li distrofiyasi



Gepatositlarda yog'lar keskin ortishi va tarkibini o'zgarishi bilan namoyon bo'ladi. Dastlabida sitoplazmada granulalalar ko'rinishida (changsimon semirish), keyinchalik mayda (mayda tomchili semirish) va ular qo'shilib, yirik tomchi (yirik tomchili semirish) ko'rinishida sitoplazmada to'planib, shu joydagi tuzilmalarni periferiyaga surib qo'yadi, "u yog' hujayraga o'hshab qoladi". Ko'pincha yog'larni to'planishi bo'lakning periferik qismidan, kamroq markazidan boshlanadi («muskatsimon» jigar). Keskin namoyon bo'lganda diffuz xarakter oladi (g'oz jigari)



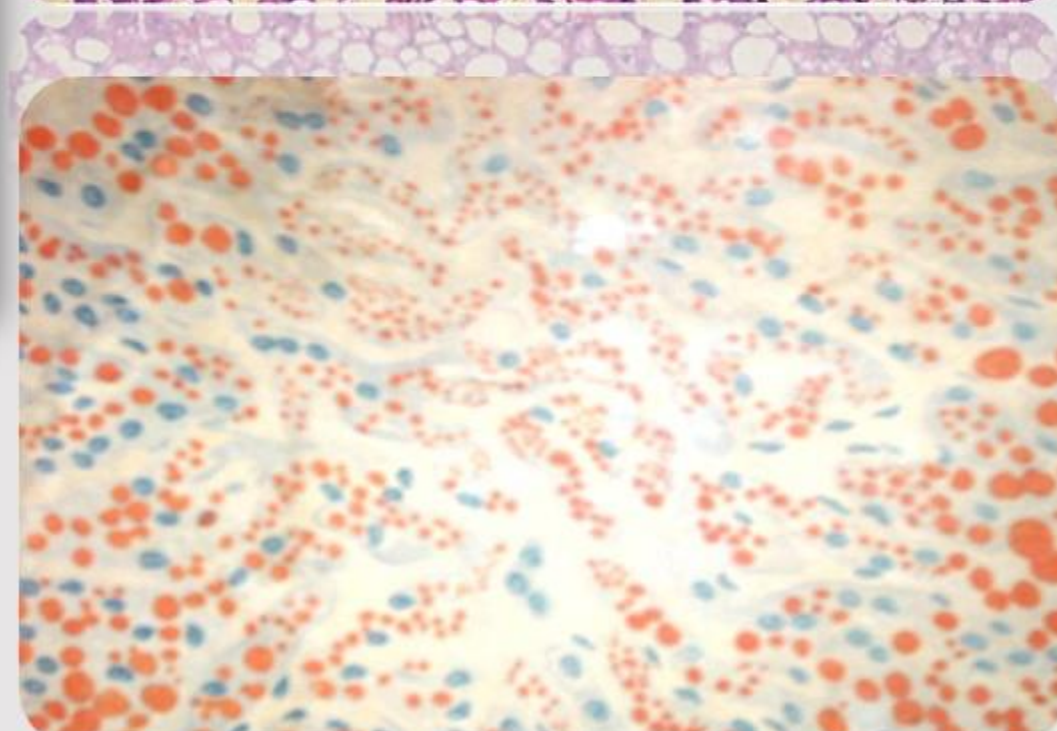
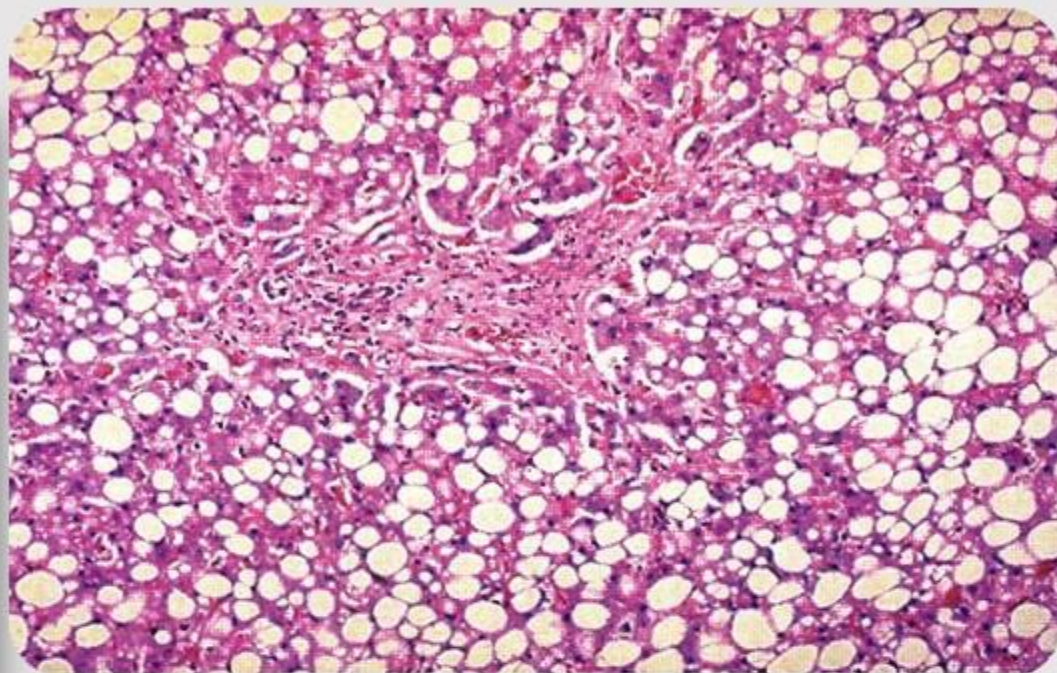
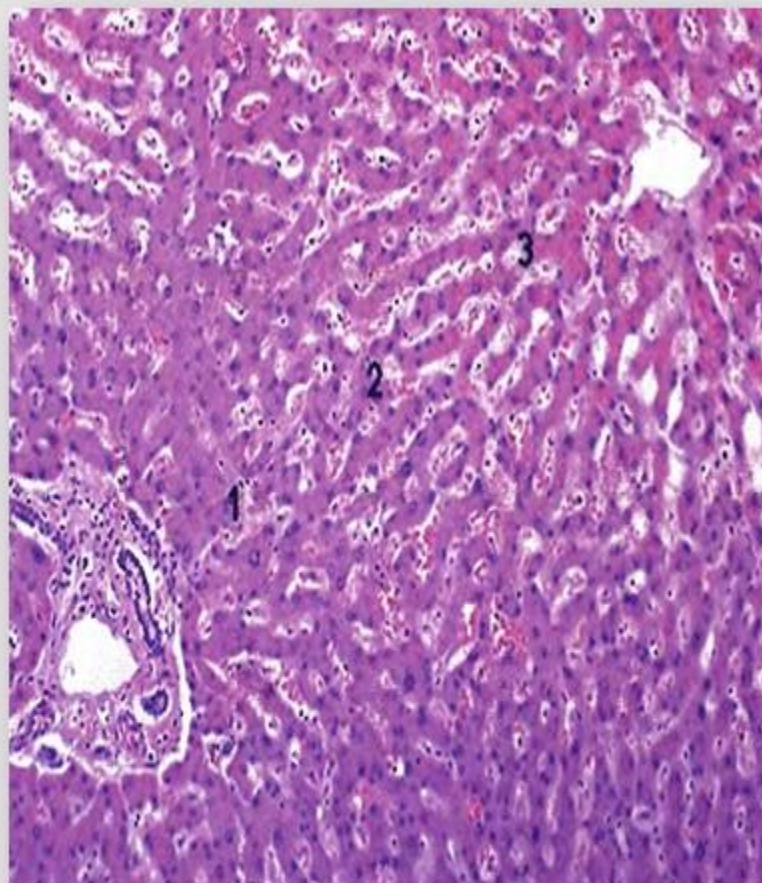
Rasm № 6.

A- normal jigar.

B – yog'
distrofiyasidagi jigar.

V – portal sirroz.

Rasm № 7



a- jigar bo'lagini normal ko'rinishi

b – jigar bo'lagini diffuz yog'li distrofiya,

v – yog'li kiritmalarni sudan III bo'yogida aniqlash.

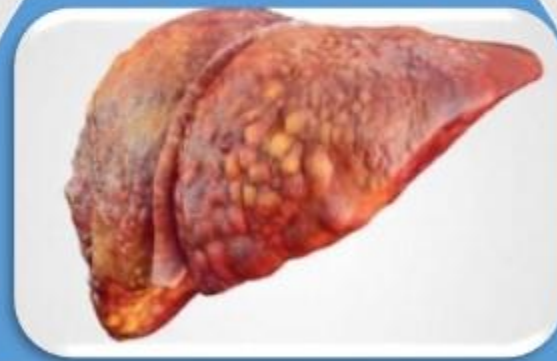
Gemm. –eozin usulida bo'yash. *10-12.5

Jigarni yog'li distrofiyasining sabablari:

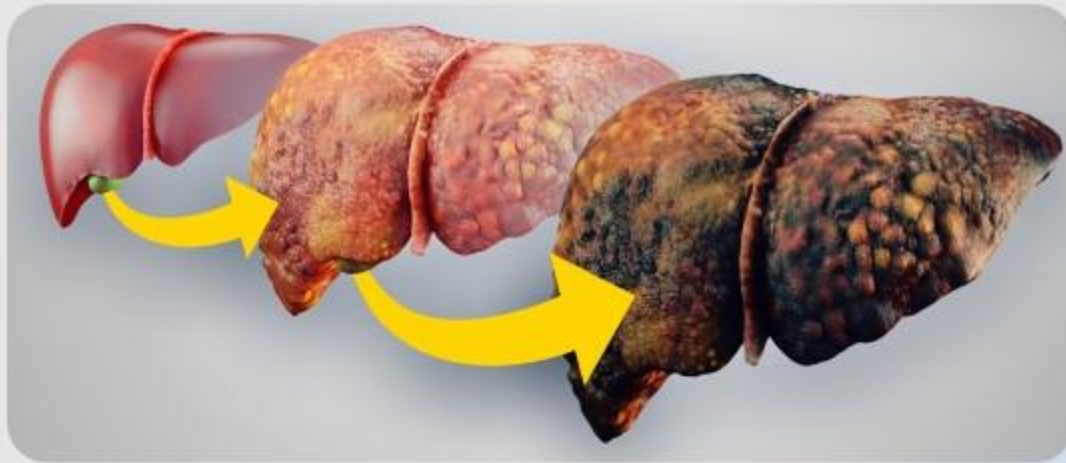
- gepatotrop intoksikatsiyalar (etanol, fosfor, xloroform va b.),

- lipoproteidemiya (alkogolizm, qandli diabet, umumiy semirish, gormonal buzilishlar),

- ovqatlanishni buzilishlari - ovqatda oqsillarni (xolin, metionin, lesitin, vitamin V₁₂, lipokain va b.) kamchilligi - jigarni alipotrop yog'li distrofiyasi, avitaminozlar, me'da ichak sistemasini kasalliklari va b.).



Patogenezi:



● gepatositlarga yog' kislotalarini ortiqcha kelib tushishi, ularda sintezini ortishi,

● gepatositlarda lipoproteidlarni sintezi va yog' kislotalarni oksidlanishini bloklovchi birikmalar bilan zaharlanishlar

● gepatositlarda fosfolipidlar va aminokislotalar sintezi uchun zarur bo'lgan aminokislotalarni etarlicha kelib tushmasligi

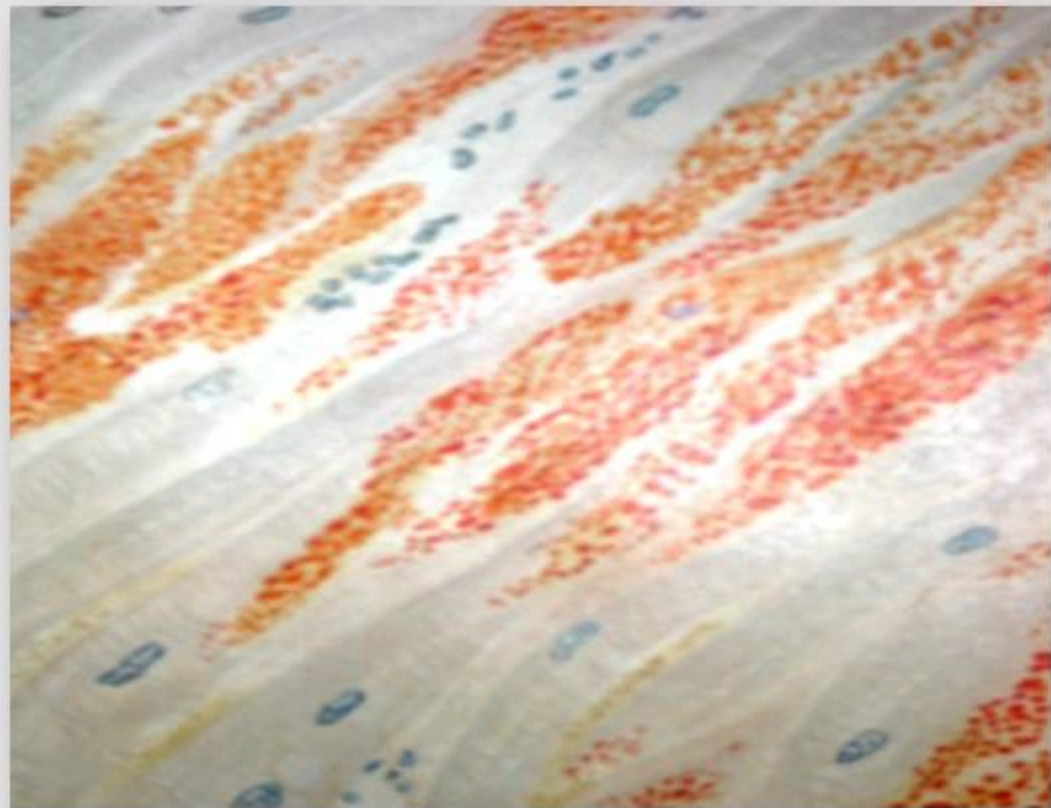


Tashqi ko'rinishi - jigar kattalashgan, ilvillagan, sarg'ish - jigarrang rangda, kesilganda pichoq yuzasida yog' kuzatiladi.

Yurakning yog'li distrofiyasi

Morfologiyasi: yurak kardiomyositlarida sitoplazmasida mayda yog' tomchilari paydo bo'ladi (changsimon yog' bosish) keyinchalik butun sitoplazmani egallaydi (mayda tomchili semirish). Bunda ko'pchilik mitoxondriyalar parchalanadi, ko'ndalang targ'illik yo'qoladi. Bu jarayon o'chog'li xarakterda bo'lib, kapillyarlarning venoz tarmog'i hamda mayda venalar bo'ylab joy olgan muskul tolalarida ko'riladi, u ayniqsa yurak qorinchalarining trabekulalarida ayniqsa yaxshi ifodalangan bo'ladi (endokardda sarg'ish - oq yo'llar ko'rinib turadi «yo'lbars yuragi», **yog' distrofiyasini birinchi xili** - uzoq vaqt davom etadigan gipoksiyada rivojlanadi, bunda kardiomyositlarda tomchilar ko'rinishidagi lipidlar notekis ravishda to'planib boradi), **yog' distrofiyasining ikkinchi xili esa** chuqur gipoksiya yoki miokarditlarda boshlanadi. Bunda barcha kardiomyositlarda yog' tomchilari (diffuz) topiladi

Rasm № 8



a – “yo’lbars yuragi”,
b – kardiomyositlarni yog’li distrofiyasi,

sudan III bo’yogi bilan bo’yash. *10-
12.5

Rivojlanish sabablari:

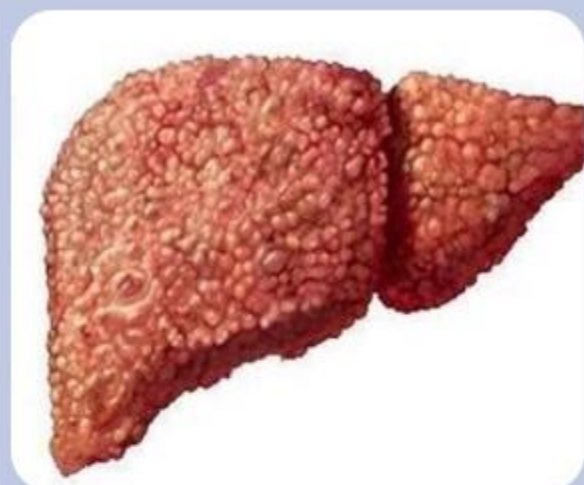


kardiomiositlarga yog'
kislotalarini ko'plab kelib
tushishi,

ushbu hujayralarda yog'
almashinuvini buzilishi

hujayra ichi tuzilmalaridagi
lipoproteid komplekslarni
yemirilishi bilan bog'liq
bo'ladi.

Ko'pincha miokardni gipoksiya va
intoksikatsiyalari natijasidagi
energetik tanqisligida infiltrasiya
va faneroz orqali yuzaga keladi.
Bunda mitoxondriyalarni
shikastlanishi yog' kislotalarini
oksidlanishini buzilishiga olib
boradi.



Yurakni tashki ko'rinishi yog' distrofiyasi avjlanganligiga bog'liq bo'ladi. Kuchsiz rivojlanganda uni gistokimyoviy bo'yash usulida mikroskop ostida kuzatiladi, makroskopik xarakterli o'zgarishlar kuzatilmaydi. Jarayon keskin namoyon bo'lganda yurakni xajmi ortgan, bo'shliqlari kengaygan, konsistensiyasi ilvillagan, kesganda xira tortgan kir-ersimon-sarg'ish rangda bo'ladi.

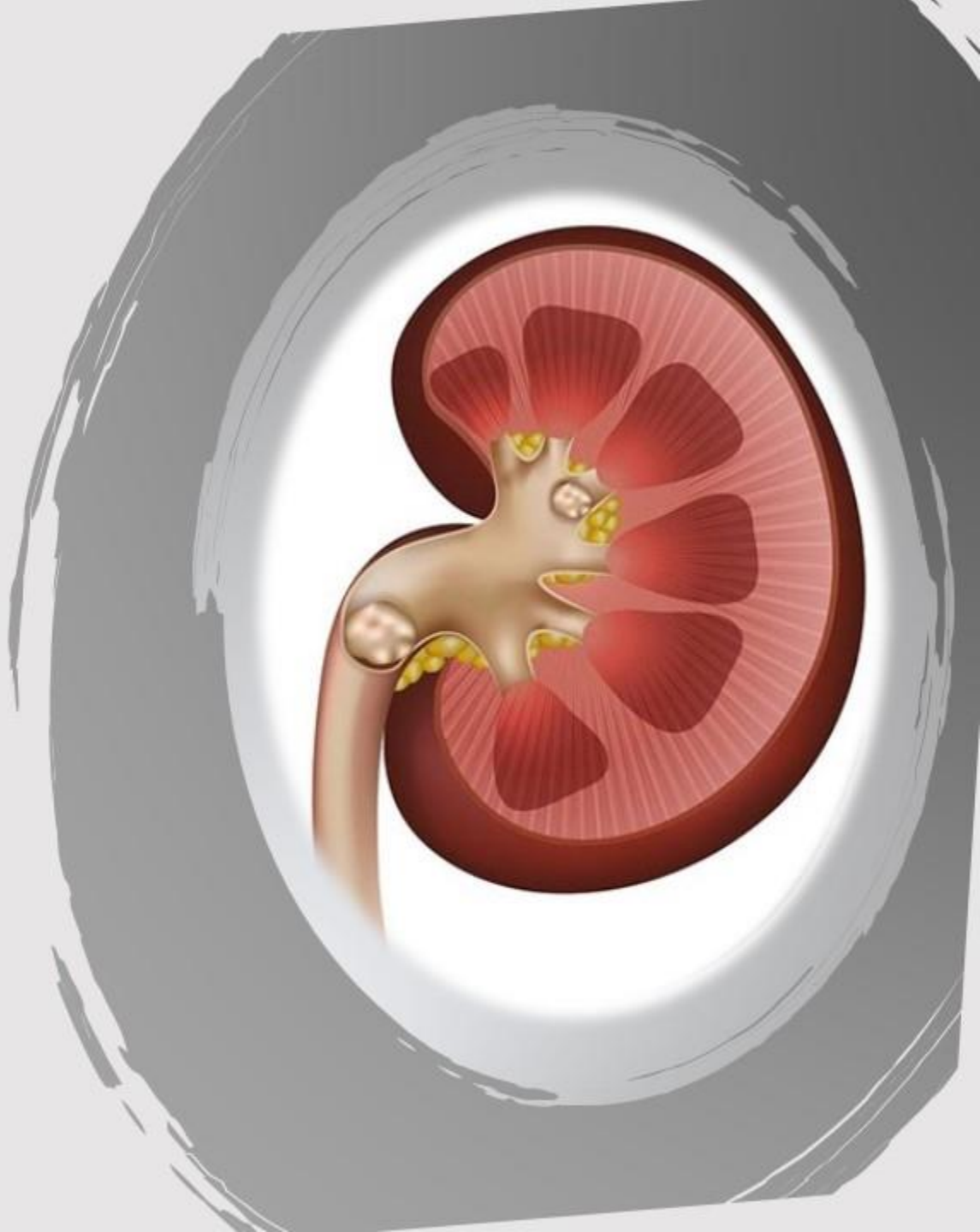


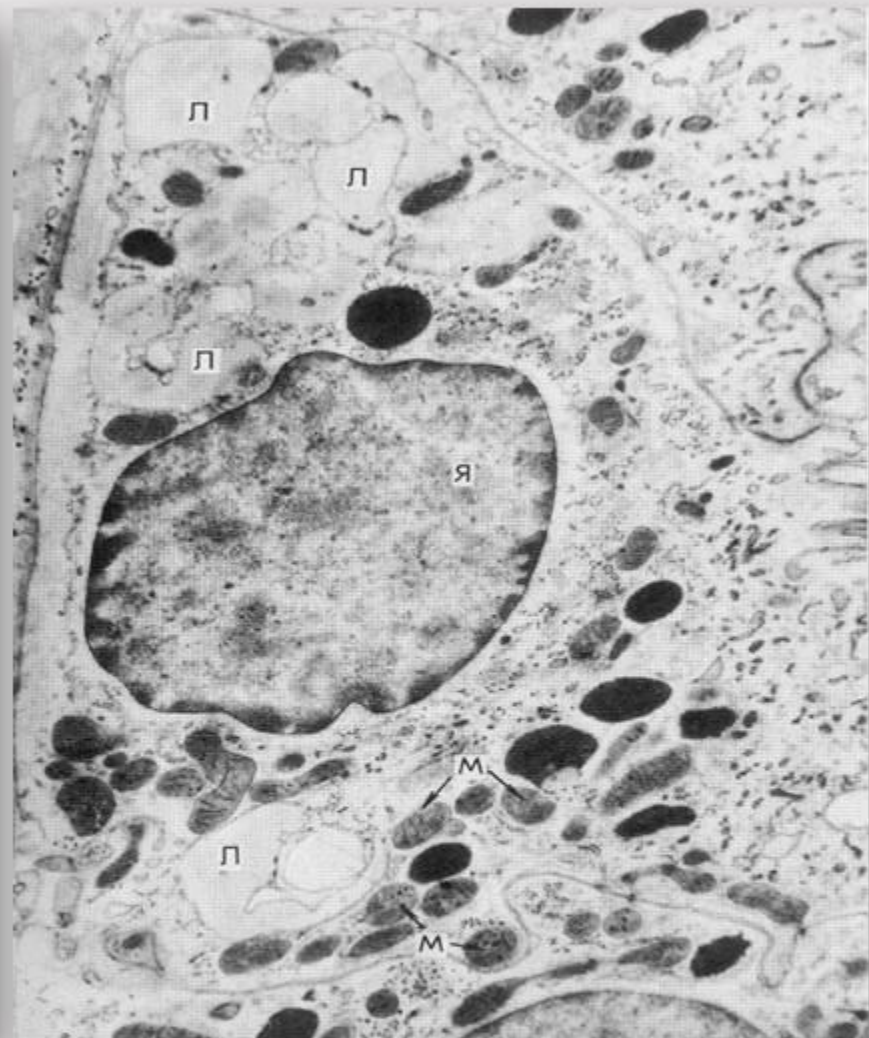
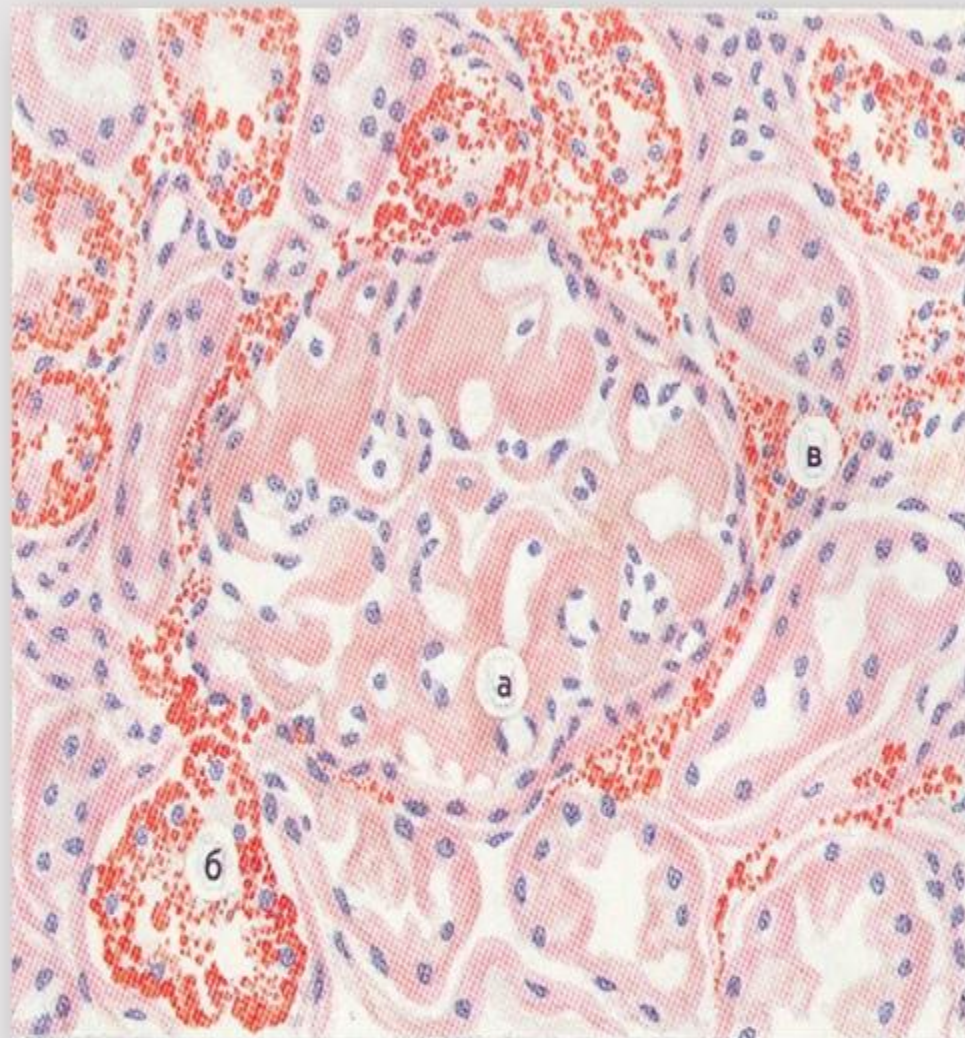
Qorinchalar endokardi trabekulalari mushaklarida oqish-sarg'imir chizimchalar kuzatiladi (yo'lbars yuragi).

Funksional ahamiyati: Miokardni yog'li distrofiyasi dekompensasiyani morfologik ekvivalenti sifatida ko'riladi.

Buyrakning yog'li distrofiyasi

Buyrakda yog' distrofiyasi buyrakni proksimal va distal kanalchalari epiteliysida kuzatiladi. Bu neytral yog'lar, fosfolipidlar yoki xolesterin bo'lib, uni kanalchalar epiteliysi va sromasida xam topiladi. Fiziologik xolatda xam, patologik xolatda xam kuzatiladi. Hujayrada yog' almashinuvining chuqur o'zgarishlariga uchrashi ko'pchilik hollarda hujayrani xalokatiga olib boradi.





Rasm № 9

a - buyrak kanalchalari epiteliysi yog'li distrofiyasi (buyrak amiloidozida). Gemm.-eozin usulida bo'yalgan. *10*12.5.
b - nefrositlar larni yog'li distrofiyasi. *12500



Buyrakning hajmi kattalashadi, ilvillagan, po'slog'i qalinlashadi va oqish bo'lib ko'zga tashlanadi. Unda sariq dog'lar ko'rinishi mumkin

Keyinchalik buyrakni bujmayishi kuzatiladi, chunki yog'ning o'rniga biriktiruvchi to'qima o'sib ketadi. Yog' distrofiyasining funksional ahamiyati - bu distrofiyada a'zolar faoliyati izdan chiqadi.

Buyrakda u ko'pincha rezorbtiv (infiltrasiya) xarakterda (ya'ni buyrak kanalchalari epiteliysiga lipemiya va giperxolesterinemiya) (nefrotik sindromda) yog' infiltrasiyalanishi bilan bog'liq bo'ladi

Nasliy lipidozlar

Nasliy lipidozlar (sistemali lipidozlar) - ma'lum bir lipidlarni metabolizmida ishtirok etuvchi fermentlarni etishmasligi natijasida yuzaga keladi (nasliy fermentopatiyalar). Hujayralarda to'planadigan yog'larni tarkibiga qarab, ular farqlaniladi. Jadvaldan ko'rinib turibdiki, ushbu fermentlar lizosomal kelib chiqishli, shunga asoslanib ular lizosomal kasalliklar sifatida xam ko'riladi.

Jadval -2.

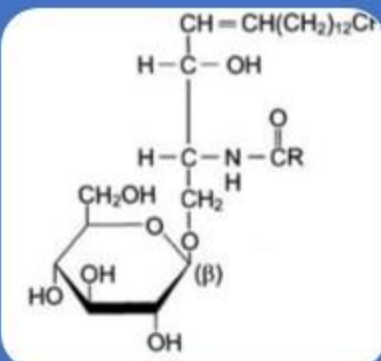
Nasliy lipidozlarni asosiy ko'rinishlarini etio-pato-morfogenezi

| Kasallikni nomlanishi | Ferment etishmovchiligi | Lipidlarni to'planish joyi | Bioplatdagi diagnostik kriteriyasi |
|---|-------------------------|---|-------------------------------------|
| Goshe kasalligi - serebrolipidoz yoki glyukozidseramidlipidoz | glyukoserebrozidaza | Jigar, taloq, suyak ko'migi, MNS(bolalarda) | Goshe hujayrasi |
| Nimana – Pika kasalligi - sfingomielinlipidoz | sfingomielinaza | Jigar, taloq, suyak ko'migi, MNS | Pika hujayrasi |
| Amovrotik idiotiya, Teya-Saksa kasalligi - gangliozydipidoz | geksozaminidaza | MNS, ko'z to'r pardasi, nerv tutashmalari, taloq, jigar | Meysner tutashmasidagi o'zgarishlar |
| Norman – Landinga kasalligi – tarqoq gangliozidoz | V-galaktozidaza | Jigar, taloq, suyak ko'migi, buyraklar va b. | Yo'q |

Goshe kasalligi **(serebrozid - lipoidoz)**

Asosida glyukoserebrozidaza fermentini miqdorini kamayishi oqibatida glyukoserebrozidlarni parchalanishi buzilishi bilan namoyon bo'luvchi nasliy kasallik. Ko'proq oilaviy xarakterda bo'lib, resessiv tarzda beriladi. Kasallikni o'tkir generallasgan va surunkali shakllari tafovut qilinadi. Generalizasiyalangan shaklida – modda almashinuvi nuqsoni xamma glyukoserebrozidlarga tegishli bo'ladi.





Surunkali shaklida esa buzilish bir qism glyukoserebrozidlarga tegishli bo'ladi. Goshe kasalligida serebrozidlar ko'p miqdorda taloqda (splenomegaliya), suyak ko'migida, limfa tugunlarida to'planadi. Generallashgan shaklida jarayon - o'pkalar, endokrin bezlar va bosh miyada kuzatiladi. O'tkir infantil shakli ko'krak yoshidagi chaqoloqlarda kuzatilib, go'daklar odatda 2 yoshgacha yashaydi.



Kasallik klinikasida kuchayib boruvchi oligofreniya simptomlari bilan nevrologik o'zgarishlar, splenomegaliya va umumiy kaxeksiya muxim o'rin tutadi. Surunkali shaklida tuzalish extimolligi mavjud. Surunkali kechishida asosiy simptomlarga splenomegaliya, panmieloftiz, gemorrargik diatez, boldir, umurtqa suyaklarini deformatsiyasi (oseoporoz va oseoskleroz natijasida) kiradi.



Chaqoloqlar panmieloftizdan yoki interkurent kasalliklardan vafot etishadi. Kasallikda Goshe hujayralari aniqlaniladi (70-100 mkm-gacha kattalikdagi yirik to'rsimon sferik sitoplazmali retikulogistiositlar). Bu hujayralarni sitoplazmasi lipidlarga to'la bo'lib, sudan III bilan bo'yashga ijobiy reaksiya beradi. Ushbu lipidlarni biokimyoviy tarkibi serebrozid – kerozindir.

Niman – Pik kasalligi (sfingomielin-lipoidoz).

Bu kasallikda fosfolipidlar almashinuvi buzilib, to'qimalarda sfingomielin to'planadi. Sfmngomielinni parchalovchi ferment – sfingomielinaza fermenti bo'lmaydi. Resessiv tarzda yaqin qorindoshlikda avloddan – avlodga beriladi. Kasallik tug'ilgandan 6-oydan so'ng boshlanib, ular 2-3 yoshgacha yashaydi. Klinikada asosiy simptomlari bu gepato-splenomegaliya, ba'zan assit, nevrologik simptomlar bo'ladi. Daslabida sfingomielin retikuloendoteliy sistemasi hujayralarida, keyinchalik esa xamma a'zolari mezenximal va epiteliyal hujayralarida to'planadi. Nerv hujayralarida gangliozidlarda to'planadi. Ushbu birikma to'plangan hujayralar - Pik hujayralari deb atalib, ular ko'p yadroli, sitoplazmasi ko'piksimon bo'ladi



«Пенные» клетки в печени

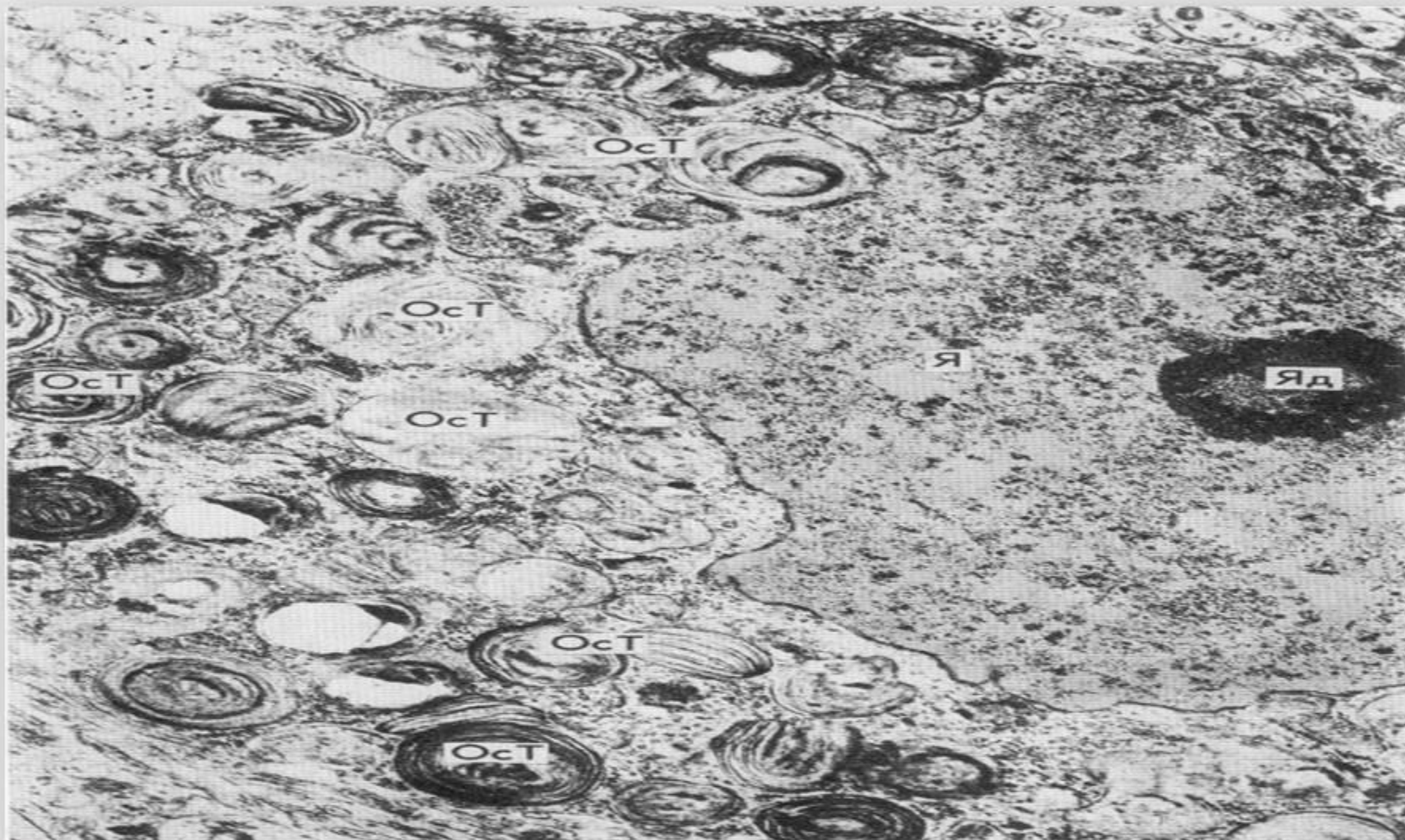
«Вишневая косточка»
в макулярной области
глазного дна

Amovrotik ideotiya (Tey-Saksa kasalligi - gangliozid- lipoidoz).

Kasallik oilaviy xarakterda bo'lib, resessiv tarzda, 4-6 oylik chaqoloqlarda rivojlanadi. Glikoproteidlarni β -geksozainadaza fermenti etishmovchiligi oqibatida parchalanishi buziladi, ular ganglioz hujayralarda normaga nisbatan ko'p to'planadi. Asosiy klinik simptomlariga ko'rishni tez pasayishi, yo'qolishi, intellektni pasayishi, aqliy zaiflik va ruxiy nevrologik simptomlar kiradi.

Kasallik ganglioz hujayralarni shikastlanishiga qarab bir necha turlarda namoyon bo'ladi, umumiy olganda bemorlar erta bolalik davrida 1.5-2 yoshida ko'r bo'lib qolish, xarakterini yo'qotishi va umumiy kaxeksiyadan vafot etishadi.

Patologoanatomik tekshirishlarda bosh va orqa miyani ganglioz hujayralari keskin kattalashadi, sitoplazmasi va o'simtalari keskin shishadi, xajmi ortadi, lipidlarga to'lgan bo'ladi, yadrosi periferiyaga suriladi. Neyronlar emiriladi. Shunday o'zgarishlar parallel ko'z to'rdasida, periferik intramural gangliyalarda, jigar va taloqda kuzatiladi. Xayotligida tipik o'zgarishlar rektobiopsiyada Meysner chigalida ko'riladi.



Rasm № 10.

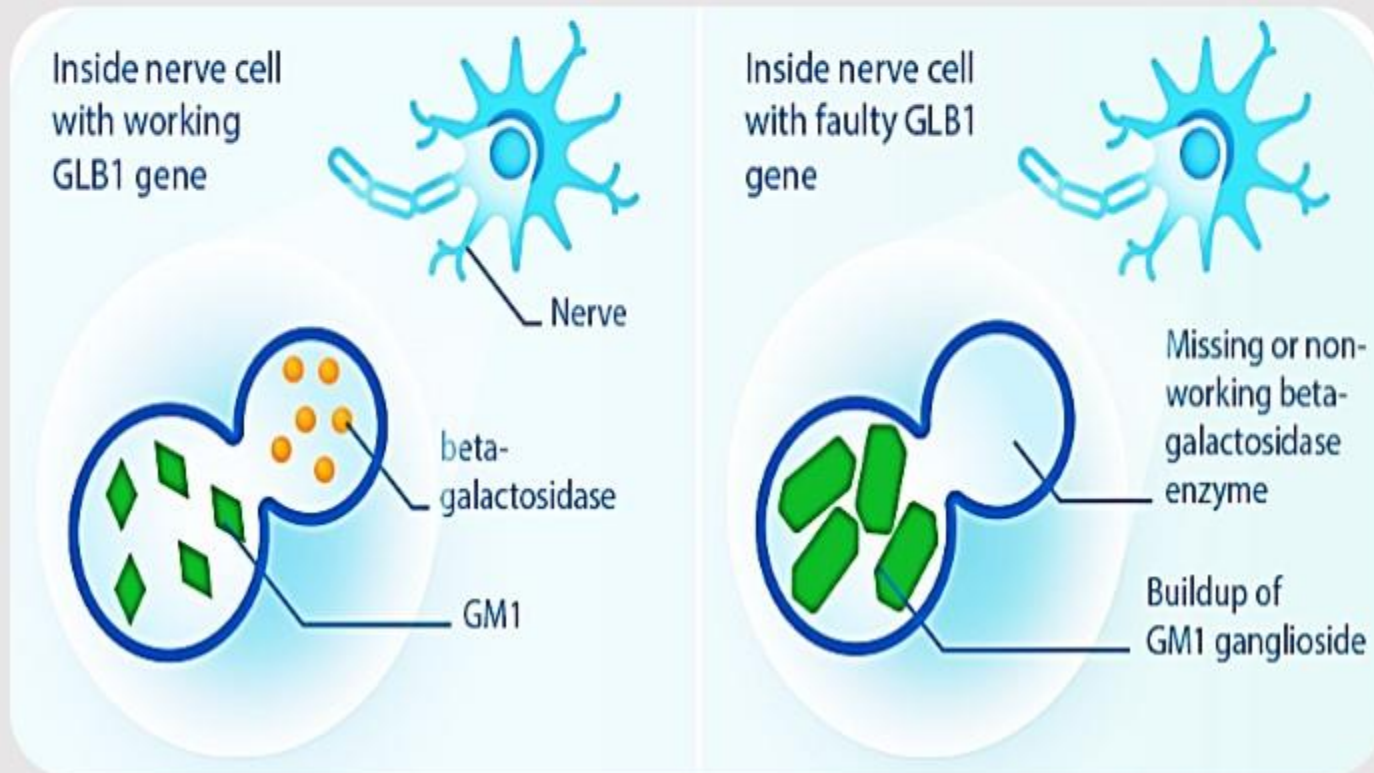
Gangliozydliqoz (Teya-Saks kasalligida) bosh miya hujayralari.
Sitoplazmada ko'p miqdorda konsentrik joylashgan membranadan tuzilgan osmiofil
tanachalar (Os).

Tanacha gangliozydlar, fosfatidlar va xolesterindan tuzilgan.

Ya- yadro, Yad – yadrocha.

Tarqoq gangliozidlarda (Norman – Landinga kasalligi)

Nordon β -galaktozidlar bo'lmaydi, oqibatida gangliozidlarni ganglioz hujayralarda, gepatositlarda, taloq, suyak ko'migi, me'da osi bezi retikuloendoteliositar sistema hujayralarida to'planadi. Aqli zaiflik, hepatomegaliya, skeletni deformatsiyasi kuzatiladi.



MAVZUNING YUZASIDAN SAVOLLARI

- Yurakning yog'li distrofiyasini etio-pato-morfogenezini tushuntiring?
- Autosom-ressesiv tipda irsiylanuvchi oqsilli parenximatoz distrofiyalarni aytib bering?
- Jigarni yog'li distrofiyasining yuzaga kelish sabablarini ayting?
- Amovrotik ideotiya qanday kasallik?

Test savollari

1. Parenximatoz distrofiya rivojlanishi mumkin bulgan a'zolar?

- a. jigar, talok, bosh miya
- b. jigar, buyrak, yurak
- c. o'pka, talok, buyrak
- d. jigar, buyrak, o'pka

2. Qaysi pigment lipidogen pigmentlariga kiradi?

- a. lipofussin.
- b. ferritin
- c. enteroxromafin granularining pigmenti
- d. melanin

3. Buyrak kanalchalari epiteliysidagi gialin tomchili va gidropik distrofiyadagi klinik o'zgarishlarni aytib bering?

- a. anuriya
- b. nefrotik sindrom
- c. gipertenziya
- d. gematuriya

4. Qaysi parenximatoz disproteinozga –«loyka bukish» deb ataladi?

- a. donador
- b. gialin tomchili
- c. gidropik
- d. gidropik

5. Parenximatoz yog'li distrofiyani belgilari?

- a. kardiomiotsitlar sitoplazmasida yoglarni xosil bulishi
- b. miokard stromasini yog bosishi
- c. subepikardial kletchatkani yog bosishi
- d. epikard ostida yog tukimasini kamayishi

6. Buyrakning parenximatoz distrofiyasini asosiy morfogenetik mexanizmi?

- a. buzilgan sintez
- b. dekompozitsiya
- c. transformatsiya, infiltratsiya
- d. faneroz

7. Yog'li distrofiyada miokard funksiyalarining uzgarishi nimaga olib keladi?

- a. dekompensatsiyaga
- b. qisqaruvchanligini kuchayishiga
- c. yurak ritmini yaxshilanishiga
- d. kompensatsiyaga

8. Miokardda yog'li distrofiyaga olib keluvchi sabablarni ko'rsating?

- a. yallig'lanish
- b. gipoksiya
- c. o'sma o'sishi
- d. amiloidoz

9. Qaysi a'zoda alipotrop yog'lanish kuzatiladi?

- a. jigarda
- b. miyada
- c. yurakda
- d. buyrakda

10. Jigardagi yog'li distrofiyaning belgilarini aytib bering?

- a. o'lchamlarining kichrayishi yuzasi notekis
- b. zich konsistensiyali
- c. a'zoning deformatsiyasi
- d. yumshoq konsistensiyali

Foydalanilgan adabiyotlar:

1. Аббас А.К., Фаусто Н., Астер Дж. и др. Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану Том 2: главы 11-20. — М.: Логосфера, 2016. — 616 с.;
2. Abdullaxo'jaeva M.S. Patologik anatomiya: darslik / -Toshkent: 1-qism. "Tafakkur-Bostoni", 2012. 512с.
3. Абдуллаходжаева М.С. Атлас патологической анатомии. — Ташкент: Нихол. 2013.- 352б.
4. Дамианов Иван. Секреты патологии/. перевод с англ.: Москва. МИА. 2006. 500с.
5. Зайратьянца О.В., Тарасовой Л.Б. Патологическая анатомия: руководство к практическим занятиям. Учеб.пособие. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015. -696с.
6. Зайратьянца О.В. Патологическая анатомия. Атлас. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015. -710с/
7. Клатт Э.К. Атлас патологии Роббинса и Котрана / пер. с англ.: под.ред. О.Д.Мищнева, А.И.Щеголовой. —М.: Логосфера, 2010.-544с.
8. Кривенцов М.А.и др. Краткий курс патоморфологии. Часть 1: тОбщая патология. Учение об опухолях. Симферополь, 2016. -250с.
9. Кумар В. Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану / пер. с англ.; под ред. Е.А. Коган. Том 1: главы 1-10. — М.: Логосфера, 2014. — 624 с.

E'TIBORINGIZ UCHUN KATTA RAHMAT!!!

Avazbek Mamataliyev Ro'zuvaevich



dr.mamataliyev66@gmail.com

