



Andijan State Medical Institute

Andijon Davlat Tibbiyot Instituti

Cellular pathology. Dystrophies.

Lecture-11.

Amyloidosis. Mesenchymal fat dystrophies (Lipidoses).

Lecturer: Mamataliyev Avazbek Ro'zuvaevich.,

Docent, Candidatus Medicinae

11-Ma'ruza.

Amiloidoz. Mezenximal yog' distrofiyalari (lipidozlar).

Muallif: Mamataliyev Avazbek Ro'zuvaevich

Reja:

1

**Amiloidozni
asosiy
shakllarini
xarakterisikasi**

2

**Mezenximal
yog'
distrofiyalari
(lipidozlar)**

3

**Xolesterin
va
uning efirlari
almashinuvini
buzilishlari**

4

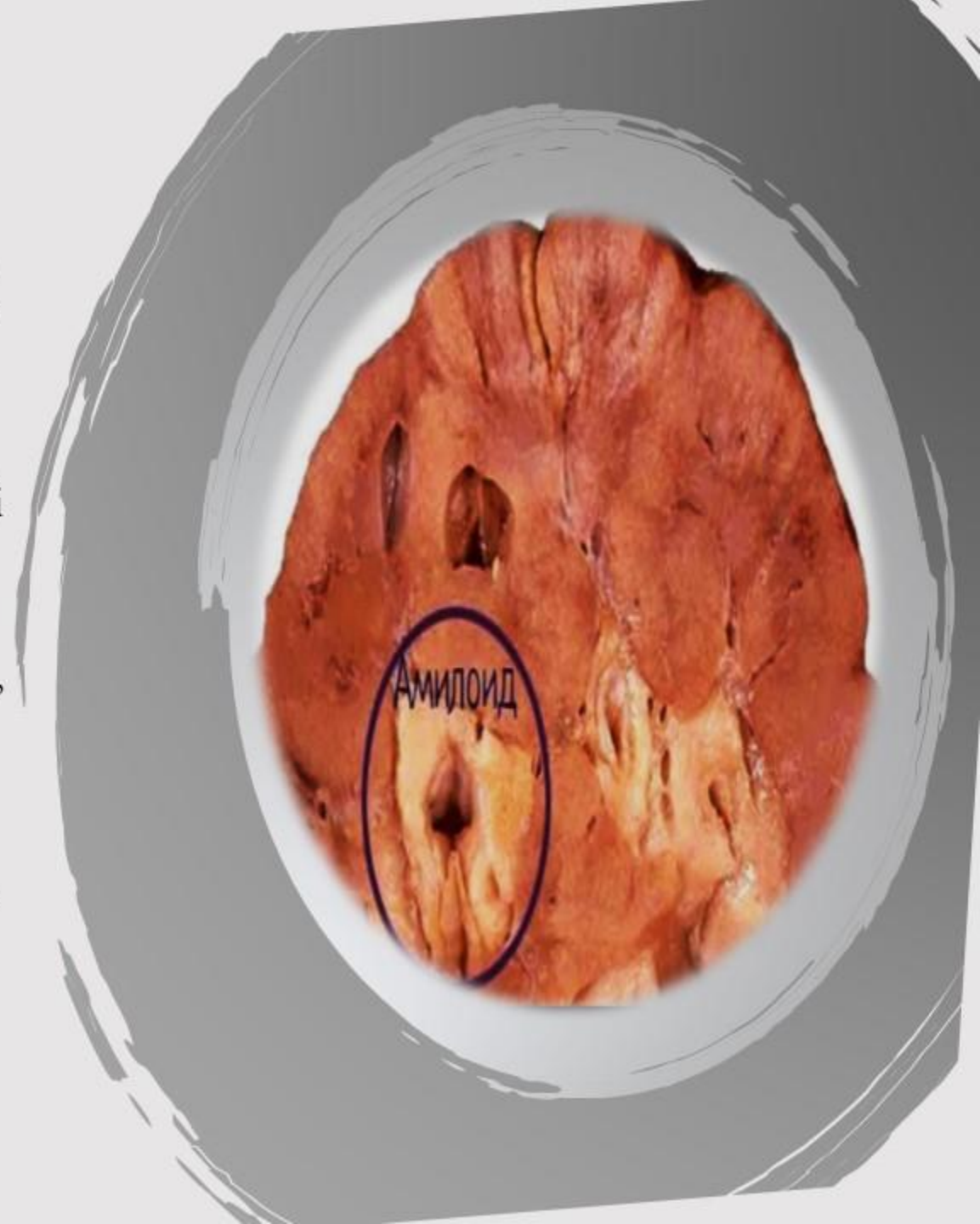
**Nazorat
savollari
(Assignment)**

5

**Foydalanilgan
adabiyotlar**

Amiloidoz

Amiloidoz (lotincha amyllum - kraxmal) – mezenximal disproteinoz, oraliq to'qimada va tomirlar devorida anomal fibrillyar oqsil va murakkab modda (amiloid) hosil bo'lishi, oqsil almashinuvini chuqur buzilishi bilan ta'riflanadi. 1844-yilda nemis patologiy K.Rokitanskiy ushbu patologiyada a'zo va to'qimalardagi zichlanish, yog'simon – mumsimon ko'rinishini inobatga olib uni “yog'simon kasallik” deb atagan, keyinchalik R.Virxov tomonidan tekshirishlarda ushbu to'qimalarni yod va sulfat kislota ko'kintir rangga bo'yashini inobatga olib, ushbu moddani amiloid, kasallikni esa amiloidoz deb nomlagan. 1865-yilda M.Rudnef va Kyunelar tomonidan amiloidni oqsil tabiati aniqlangan.





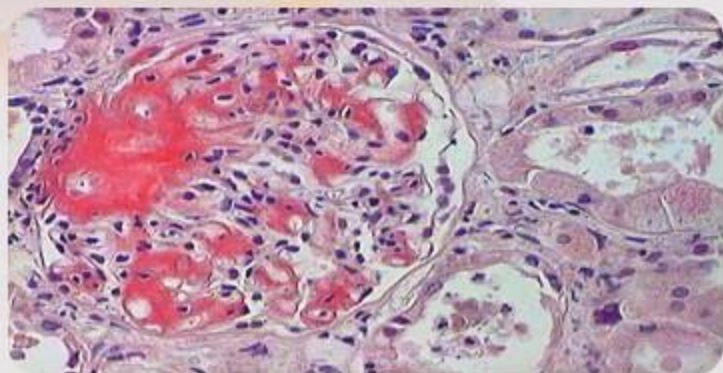
Amiloidni asosiy komponenti fibrillyar oqsildir (F-komponent). Fibrillyar oqsillarga qon plazmasini oqsillar va glikoproteidlari (P-komponent) qo'shilib murakkab birikma «amiloid» vujudga keladi. F va P komponentlari antigen xususiyatiga ega. F va P komponentlari to'qimalardagi xondroitinsulfat bilan birikadi, ularga gematogen qo'shimchalar qo'shiladi (fibrin, immun komplekslar), ular musaxkam bog'lanib, turli fermentlar, kislotalar, ishqorlar ta'siriga chidamli bo'ladi.

Amiloid uchun kongo qizili, gensinvioletda qizil rangga bo'yalishi, tioflavin S yoki T bilan lyuminessensiya berishi xarakterli hisoblanadi. Ba'zan amiloidlar bo'yoqni qabul qilmaydi - ular axromatik amiloidlar deb ataladi. Hozirgi vaqtda amiloidni 2-sinfi aniqlangan: 1-sinfida – engil immunoglobulin zanjiri bo'ladi (AL- amiloid: A-amiloid, L-engil zanjir). 2-sinfi tarkibida immunoglobulin bo'lmaydi (AA-amiloid). AL-amiloid immun hujayralari tomonidan ishlab chiqariladi. AA-amiloid katta zichlikdagi LP tarkibiga kiradigan oqsil qismlardan (apoprotein–SAA) hosil bo'ladi.

Yallig'lanishlarda SAA, AA-amiloid tez ortadi. Amiloid tarkibida ya'na plazma oqsili transiretin (keksalik va neyropatik turlarida), B-mikroglobulin (gemodializdan keyin), B-amiloid (Alsgeymer kasalligida, tomirlar devorida) va boshqalar bo'lishi mumkin. Amiloiddagi fibrilyar oqsillar immuno-gistokimyoviy (maxsus zardoblar orqali) va kimyoviy (kaliy permanganat, ishqoriy guanidin bilan), fizik (avtoklavlash orqali) farqlaniladi.

Amiloidozni patogenezida (morfojenezi):

Hozirgi vaqtda eng universal nazariya mutasion nazariyadir. Uni 4 bosqichi tafovut qilinadi:



Amiloiddan oldingi bosqich.

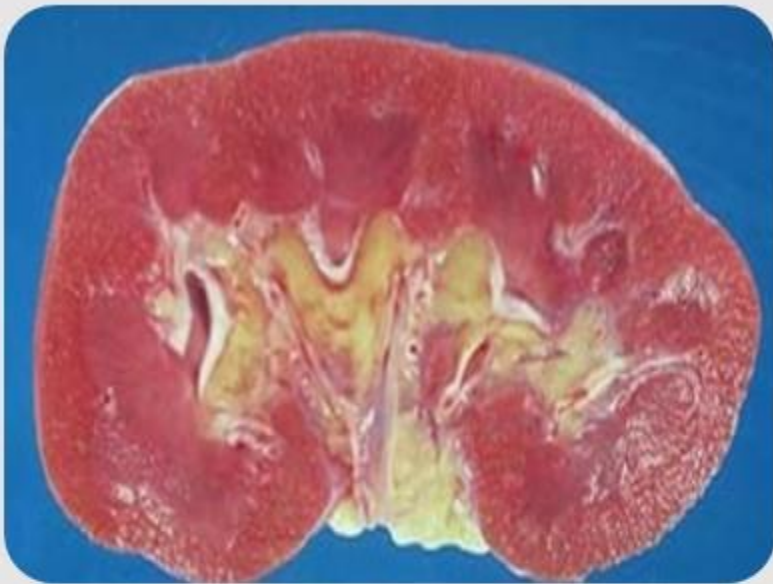
Mezenximal hujayralar (plazmatik, retikulyar hujayralar, fibroblastlar, jigarda yulduzsimon RES, mezangiositlar, mielom hujayralari, kardiomiositlar, tomirlarni silliq mushak hujayralari, keratinositlar (terida), me'da osi bezini β - hujayralari, qalqonsimon bezni S - hujayralari va b) «amiloidoblaslarga» (mutasiya) aylanadi.

Amiloidozni mutasion nazariyasini (amiloidoblaslar klonini hosil bo'lishi) 1977-yilda V.V.Serov va I.A. Shamovlar tomonidan yaratilgan.

2-lamchi amiloidoz patogenezida uzoq davom etgan antigen simulyasiya, genlar mutasiyasi, plazmo-hujayrali diskraziya muhim ahamiyat o'rin tutadi.

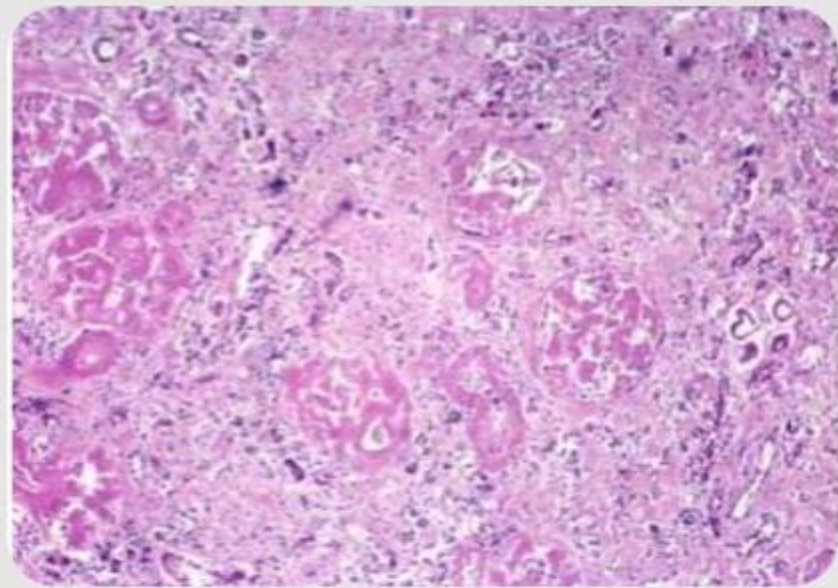
Tarqoq shaklida makrofaglar, plazmatik hujayralari, mielom hujayralar, fibroblastlar, retikulyar hujayralar, endoteliositlar-amiloidoblaslar rolini bajaradi.

Mahalliy shakllarida kardiomiositlar, tomirlarda silliq mushaklar, keratinositlar, me'da osi bezini β - hujayralari, qalqonsimon bezni S-hujayralari, APUD sistemani boshqa hujayralari amiloidoblaslar rolini o'ynaydi.



**Buyrak
amiloidozi**

Makroskopik
“yog’simon
buyrak”

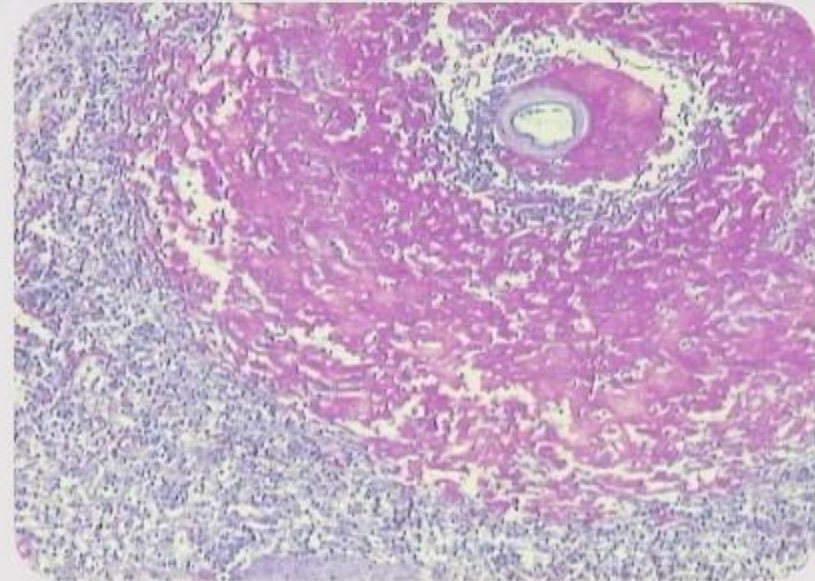


Rasm № 1.

Mikroskopik ko'ptokchalarni kapillyar to'rida amiloid massalarini to'planishi.
Gemm. –eozin usulida bo'yash. 10x12.5.



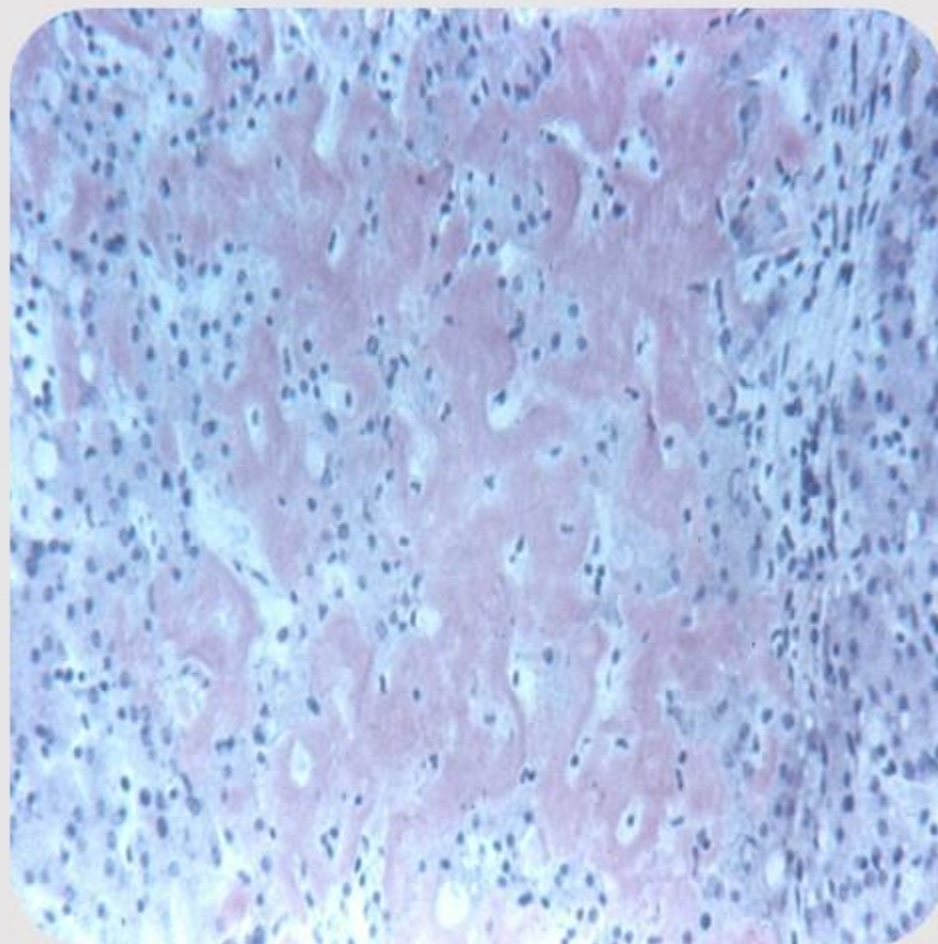
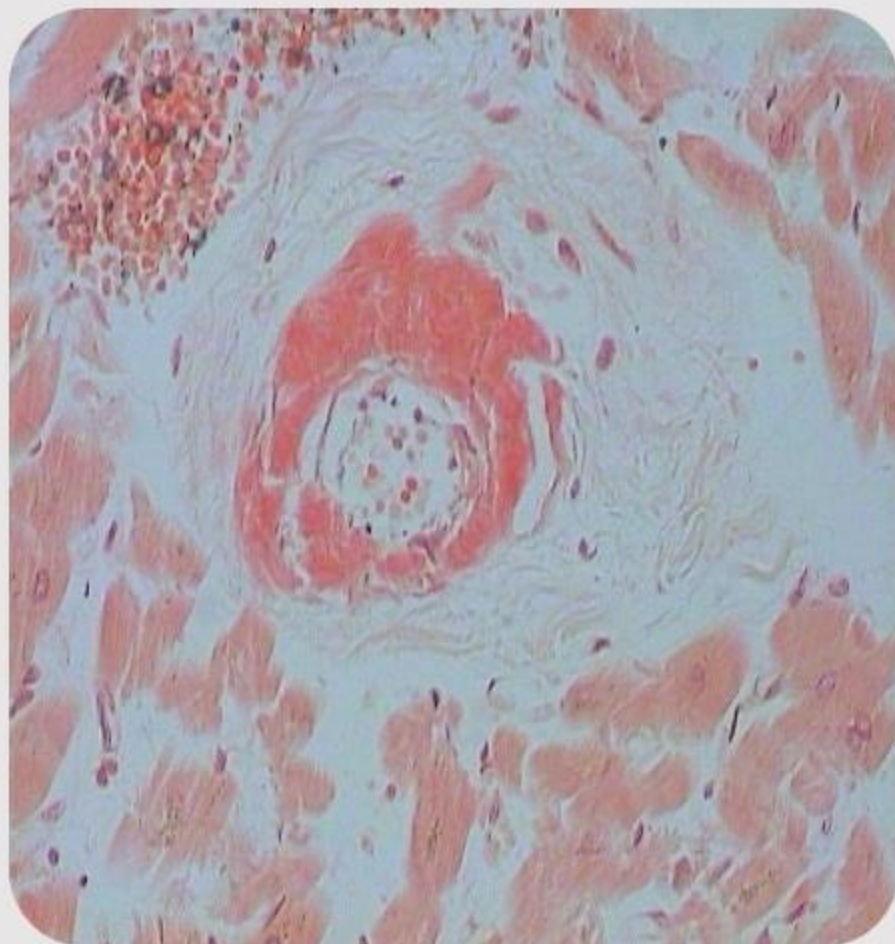
**Taloq
amiloidozi**



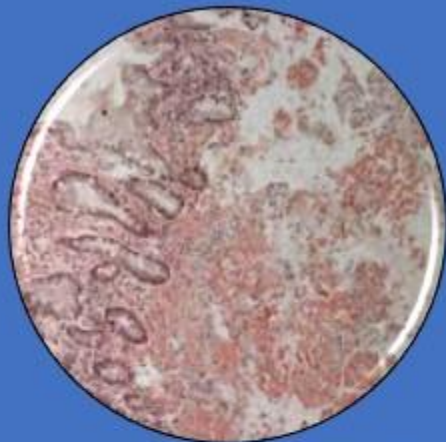
Rasm № 2.

a – follikularidagi amiloid, sago doniga o'xshash taloq.

Jigar amiloidozi

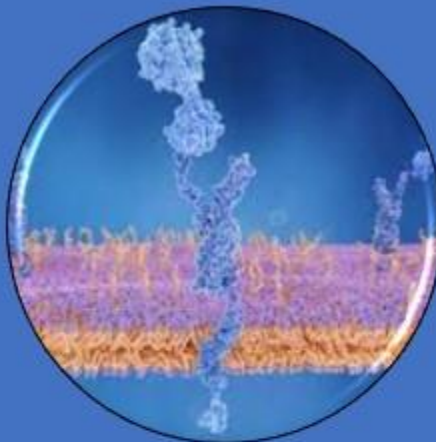


Toluidin ko'ki bilan bo'yash. Qarilikdagi kardiovaskulyar amiloidozda miokard tomirlaridagi amiloid. Kongo – rot bo'yicha bo'yash.



Amiloidoblaslar fibrillyar oqsilni sintez qiladi (F - komponenti):

bunda ushbu hujayralarda mutant (nosabil) oqsil sintezlanadi, eksrasellyulyar matriksga oqsil sekresiyalanadi, eksra- va perisellyulyar bo'shliqqa proteolizlanadi, kritik miqdorgacha oqsillar to'planadi, oligomer va profibrillar shakllanadi.



Fibrillyarlarni agregatsiyasi («sinch» yaratiladi): bunda glikozaminoglikanlar va F va P komponentlari bilan bog'laniladi, amiloid fibrilli shakllanadi.



Plazma glikoproteidlari, to'qima xondroitinsulfatlari bilan birlashadi va murakkab glikoprotein - amiloid hosil bo'ladi.



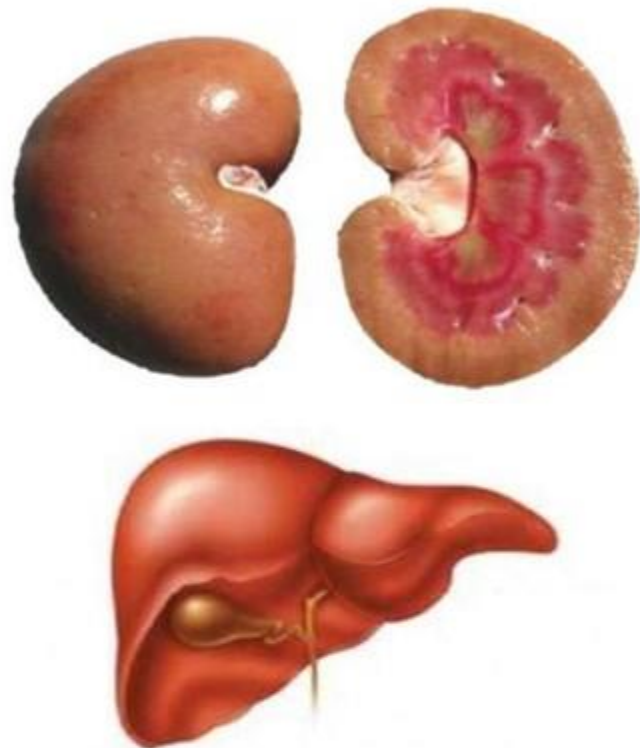
Perikollagen amiloidozda - amiloid (mezenximal amiloidoz) – o'rtta va yirik qon tomirlarni adventisiyasi, miokard, ko'ndalang targ'il mushaklar, nervlar, terida to'planadi.

Amiloid diffuz tarqalgan («umumiy amiloidoz») va mahalliy cheklangan («mahalliy amiloidoz») joylarga cho'kib tushishi mumkin. Amiloidozda a'zo xajmi kattalashib, juda zich va mo'rt bo'lib qoladi, kesib ko'rilganida o'ziga xos «mumsimon» yoki «yog'simon» bo'lib ko'rinadi

Taloqda amiloid limfa follikulalarida yoki pulpada to'planadi. Amiloid taloq limfa follikulalarida to'planganda u «sago» doniga o'xshab ketadigan yarim tiniq donador ko'rinishida bo'ladi (sagosimon taloq). Amiloid butun pulpaga bir tekis tarqalganda taloq juda kattalashgan zich, jigar rang, silliq bo'lib, yog'liq sur go'shtiga o'hshab turadi (yog'liq taloq).

Amiloid **buyrak** tomirlarini devorida, ko'ptokchalar kapillyar qovuzloqlari va mezangiumida, kanalchalarni bazal membranalari va a'zo sromasida to'planadi, buyraklarni bujmayishi avj oladi.

Ichaklarda shilliq, shilliq osi qatlami retikulyar sromasi, tomirlari devorida amiloid to'planib, ular atrofiyalanadi.





Jigarda amiloid sinusoidlarni yulduzsimon retikuloendoteliositlari orasida, bo'laklarni retikulyar sromasi bo'ylab, tomirlar va chiqaruv naylarini devorida, portal traktdagi biriktiruvchi to'qimada to'planadi. Gepatositlar atrofiyalanadi, halok bo'ladi. Jigar kattalashadi, zichlashadi, "yog'simon ko'rinish oladi.



Buyrak usti bezlarida mag'iz moddasida, tomirlari devorida amiloid to'planadi.
Me'da osi bezida - amiloid arteriyalar devorida, Langergans orolchalarida to'planadi.



Yurakda amiloid endokard ostida, miokard sromasi va tomirlarida, epikardda venalar yo'nalishi bo'ylab to'planadi. Yurak kattalashada (amiloidli kardiomegaliya), zichlashadi, miokard yog'simon ko'rinish oladi.



Skelet mushaklarda mushaklararo biriktiruvchi to'qimaga, tomirlar va nervlar devoriga o'tiradi. Mushaklar zichlashadi, yarim tiniq ko'rinish oladi.

O'pkalarda amiloid o'pka arteriyalari va venalari, peribronxial biriktiruvchi to'qimada, keyinchalik alveolalararo to'siqlarda to'planadi.



Bosh miyada - po'slog'ida, tomirlari va pardalarida kuzatildi.

Terida diffuz holda teri so'rg'ichlarida, uni retikulyar qatlamida, tomirlar devorida, ter va yog' bezlarini periferik qismlarida cho'kib, elastik tolalarni destruksiyasi va epidermisni atrofiyasi bilan birgalikda davom etadi.



Qalqonsimon bezda amiloid - ko'proq medulyar raklarda, tarqoq holda, sromasi va tomirlari devorida to'planadi.

Amiloidoz klassifikatsiyasi

bioximik verifikatsiyasi bo'yicha
(spesifik fibrillar amiloid oqsili):

AA-, AL-, FAP (ATTR), ASCI (ATTR) va boshqa shakllari;

etiologik prinsip bo'yicha:

birlamchi (idiopatik)

ikkilamchi (orttirilgan, reaktiv)

nasliy (genetik, oilaviy)

qarilikdagi

jarayonni tarqalishi bo'yicha:

generalizatsiyalashgan shakllari:

birlamchi va ikkilamchi amiloidoz

nasliy amiloidoz

qarilikdagi amiloidoz

lokal shakllari:

qarilikdagi amiloidozni kardial, insulyar va serebral shakllari, APUD-amiloid va b.

Amiloidozni asosiy shakllarini xarakterisikasi.

Tarqoq ko'rinishlari:

AA-amiloidoz

Daslabki oqsil - SAA (zardobni amiloid oqsili, gepatositlar sintez qiladi, S-reaktiv oqsilga o'xshash, yallig'lanishda keskin ortadi). Tarqoqligi, amiloidni periretikulyar cho'kishi, buyrak, jigar, ichaklar, buyrak usi bezlari, mayda tomirlarni shikastlanishi bilan xarakterlanadi. Unga kiradi:



- a. ikkilamchi (reaktiv) amiloidoz, surunkali yallig'lanish kasalliklaridagi.
- b. nasliy amiloidozni ayrim shakllari:
- c. davriy kasallik (oilaviy o'rta dengiz lixoradkasi- autosom-resessiv beriladi, poliserozit va og'riqlar bilan davom etadi, asosan armanilar, evreylar, arablar og'riydi.
- d. Maykl—Vells sindromi.

Daslabki oqsil - immunoglobulinlarni engil zanjirlari, tarkokligi, amiloidni perikollagen joylashuvi, asosan yurak, yirik tomirlar, ko'ndalang targ'il mushaklar, nervlar, teri shikastlanadi. Unga kiradi:

- birlamchi (idiopatik) amiloidoz, sababi noaniq
- ikkilamchi amiloidoz, plazmo-hujayrali diskraziya bilan bog'liq patologiyalarda kuzatiladi (mielom kasalligi va b.)

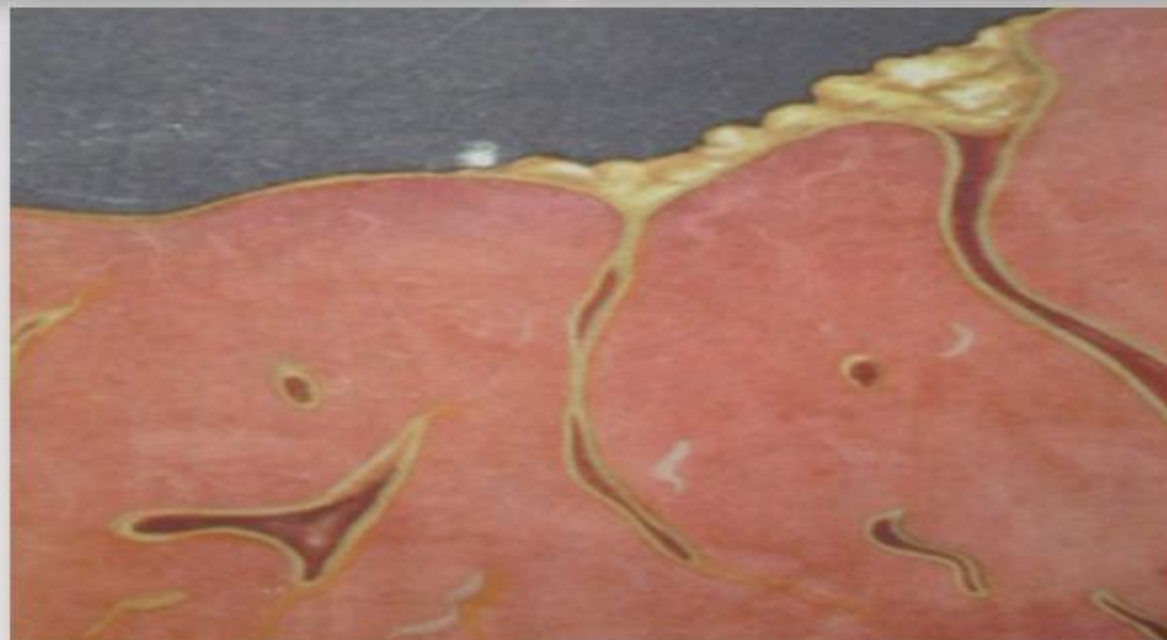
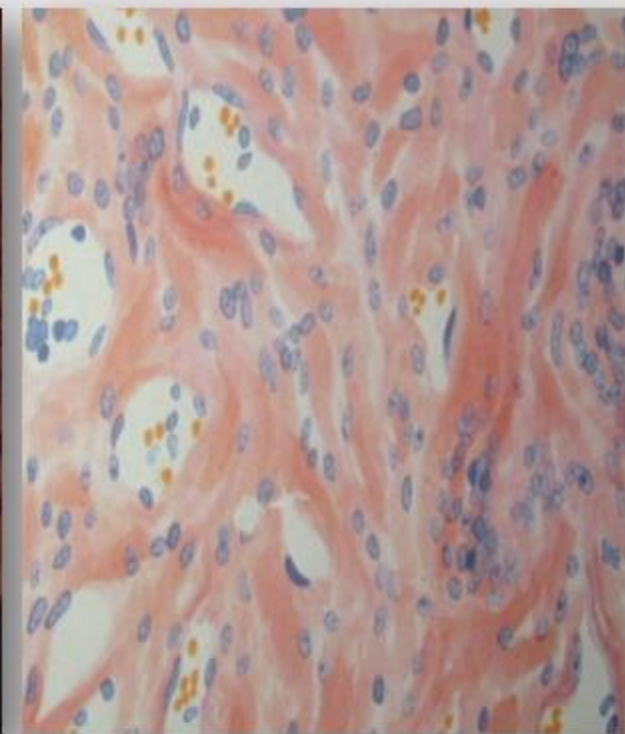
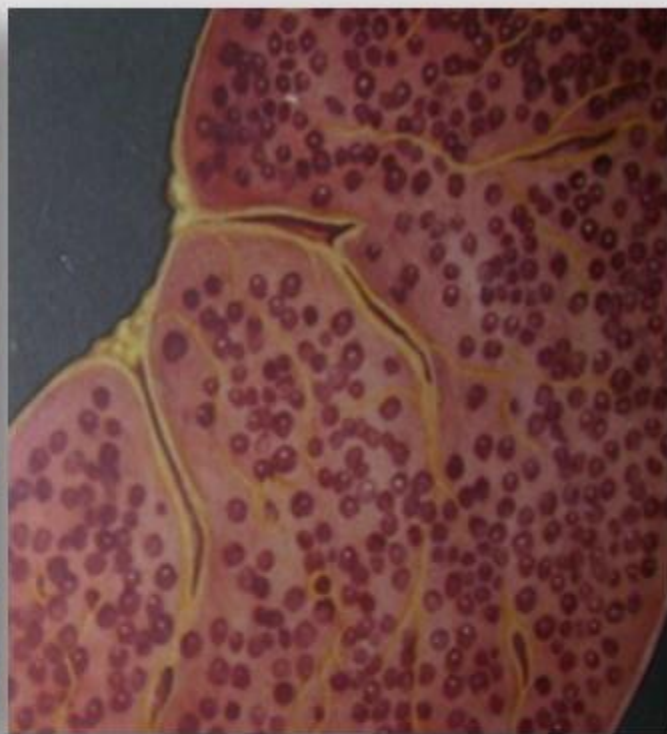
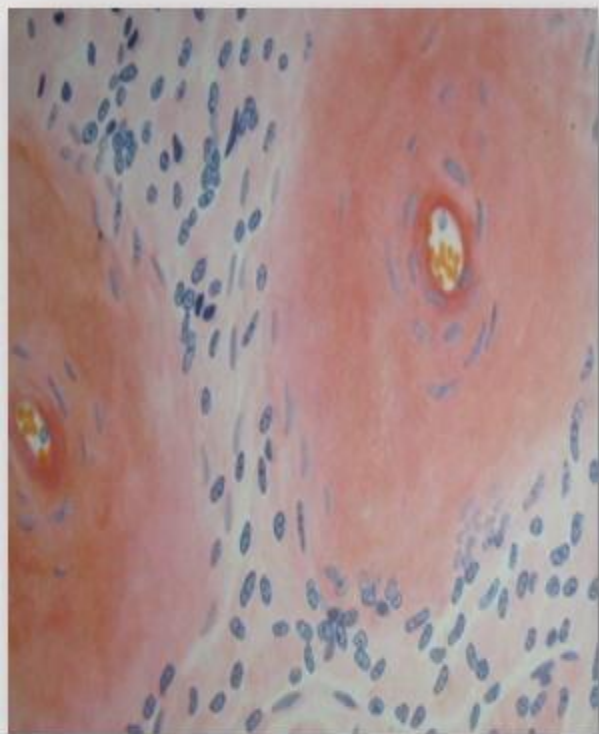
***AL-
amiloidoz***

Daslabki oqsil - TTR-transiretin, zardob oqsili, tiroksin va retinol bilan bog'lanib tashiladi, tarqoqligi, yurak qon tomirlarni shikastlashi bilan xarakterlanadi. Qarilikdagi tarqoq amiloidozda xam kuzatiladi.

***ASCI (ATTK)-
amiloidoz***

Daslabki oqsil - TTR (prealbumin), periferik nervlar shikastlanadi, polinevropatiya bilan namoyon bo'ladi.

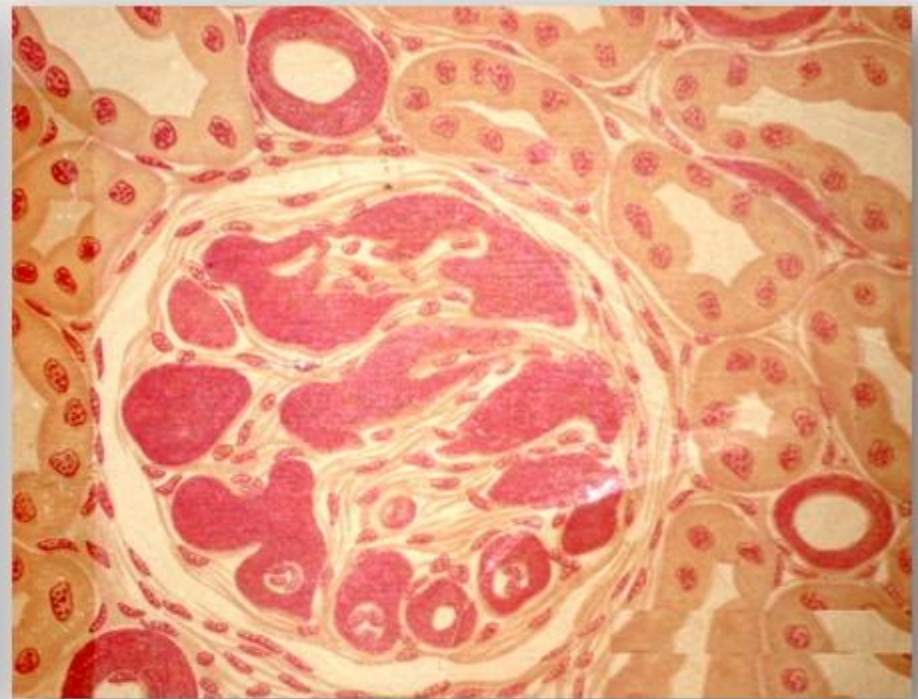
***FAP (ATTK)-
amiloidoz***



Rasm № 4.

Taloq amiloidozi

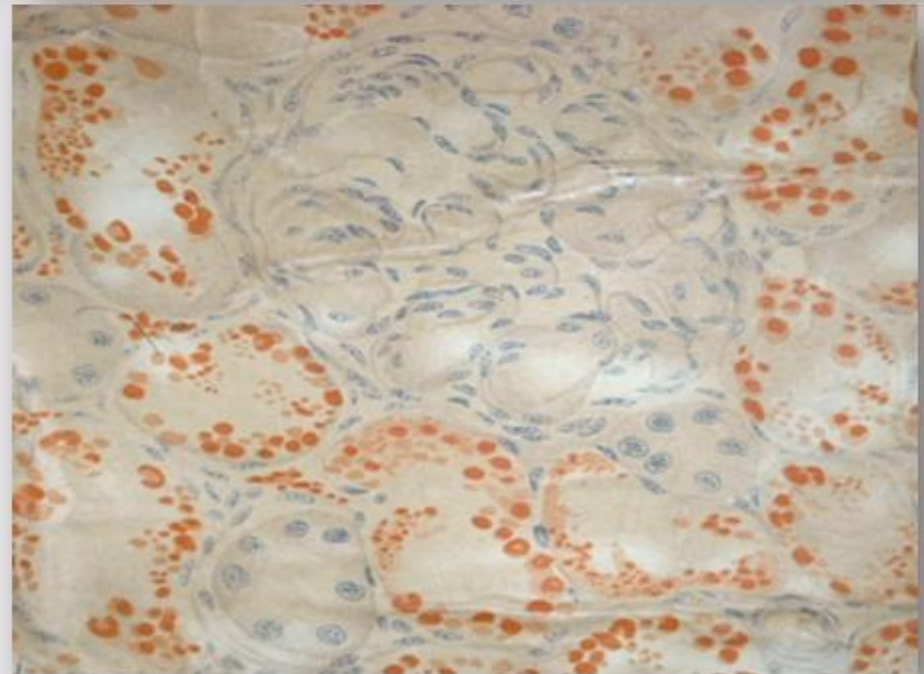
1-2 sago donisimon,
3-4 – yog'simon
(makro-mikroskopik
ko'rinishi).



Rasm № 5.

**Buyrak
amiloidozi:**

sudan III bilan
bo'yash, kongo -
rot bilan
bo'yash,
"yog'simon
buyrak"



Lokal shakllari:

Qorinchalarni chegaralangan amiloidoz:

fibrilyar oqsil - AANF

daslabki oqsil qorinchalarni natriyuretik oqimli (ANF)

Qarilikdagi serebral amiloidoz (Alsgeymer kasalligida va qarilik demensiyasida):

fibrillyar oqsil A-beta-2-protein (daslabki oqsil ARR-transmembran glikoproteid)

1-xromosomada ushbu oqsilni kodlovchi gen aniqlangan

Endokrin amiloidoz (ARUD-amiloid):

qalqonsimon bezni medullyar karsinomasida (fibrillyar oqsil — A Cal; daslabki oqsil — kalsitonin);

me'da osi bezida 2-tip kandli diabetda orolchada ishlab chiqariladigan amiloid (fibrillyar oqsil — AIAPP; daslabki oqsil orolcha amiloid peptidi—amilin),

qarilikdagi lokal amiloidozda kuzatiladi.



Birlamchi amiloidoz – sababi noma'lum, asosan mezodermal to'qimalar shikastlanadi. Tarqoq ko'rinishida-yurak qon tomir sistemasi, ko'ndalang - targ'il va silliq mushak to'qimalari, nerv to'qimasi va teri shikastlanib, shunga mos ravishda nefropatik, neyropatik va kardiopatik va b. shakllar ko'rinishda), maxalliysi tugunsimon axro - amiloidoz ko'rinishida kuzatiladi.



Genetik (irsiy) amiloidozga mavsumiy, davriy kasalliklar, oilaviy o'rta dengiz isitmasi, eshak em toshishi va karlik bilan davom etadigan oilaviy amiloidoz (nefropatik), uni neyropatik va kardiopatik shakllari kiradi. Ko'proq qadimgi xalqlar namoyondalari og'riydi (evreylar, armanlar, arablar). Angliyada (Sakll va Uelss shaklida) nefropatik amiloidoz - lixoradka, terida toshma toshishi va karlik bilan namoyon bo'ladi.


Neyropatik amiloidozni bir qancha variantlari mavjud:

I-tipi (Portugal aholisida) - oyoqni periferik nervlari shikastlanadi,


II-tipi (Amerika aholisida) qo'llarni periferik nervlarini shikastlanishi,

III-tipida (Amerika aholisida) qo'llarni periferik nervlarini shikastlanishi va nefropatiya bilan birga bo'lishi,


IV-tipida (Fin aholisida) qo'llarni periferik nervlarini shikastlanishi, nefropatiya va ko'z shox pardasini distrofik o'zgarishi bilan birga kuzatiladi. Daniya aholisida kardiopatik amiloidoz kuzatiladi.



Turmushda orttirilgan amiloidoz (ikkilamchi kasallik sifatida). To'qimalarni uzoq yiringli - destruktiv yallig'lanishi, emirilishi yoki to'qimada oqsillari va polisaxaridlari almashinuvini buzilishi bilan davom etadigan kasalliklarni asorati tariqasida kelib chiqadi. Sil va surunkali oseomielit, bronxoektazlar, o'pka abscesslari, zaxm, revmatoid artrit, limfogranulematoz, paraproteinemik leykozlar shunday kasalliklar jumlasiga kiradi. Ko'proq tarqoq (generallasgan) xarakterda bo'ladi



Qarilik amiloidozi kam uchraydi va asosan yurakni, bosh miya arteriyalarini va me'da osi bezini Langergans orolchalarini shikaslaydi (goxo uruq pufakchalari, suyaklar, teri, miya va o'pkada amiloid to'plamlarida topiladi). Qarilikdagi fizik va ruxiy degradasiyani yuzaga keltiradi. Ko'proq lokal xarakterga ega



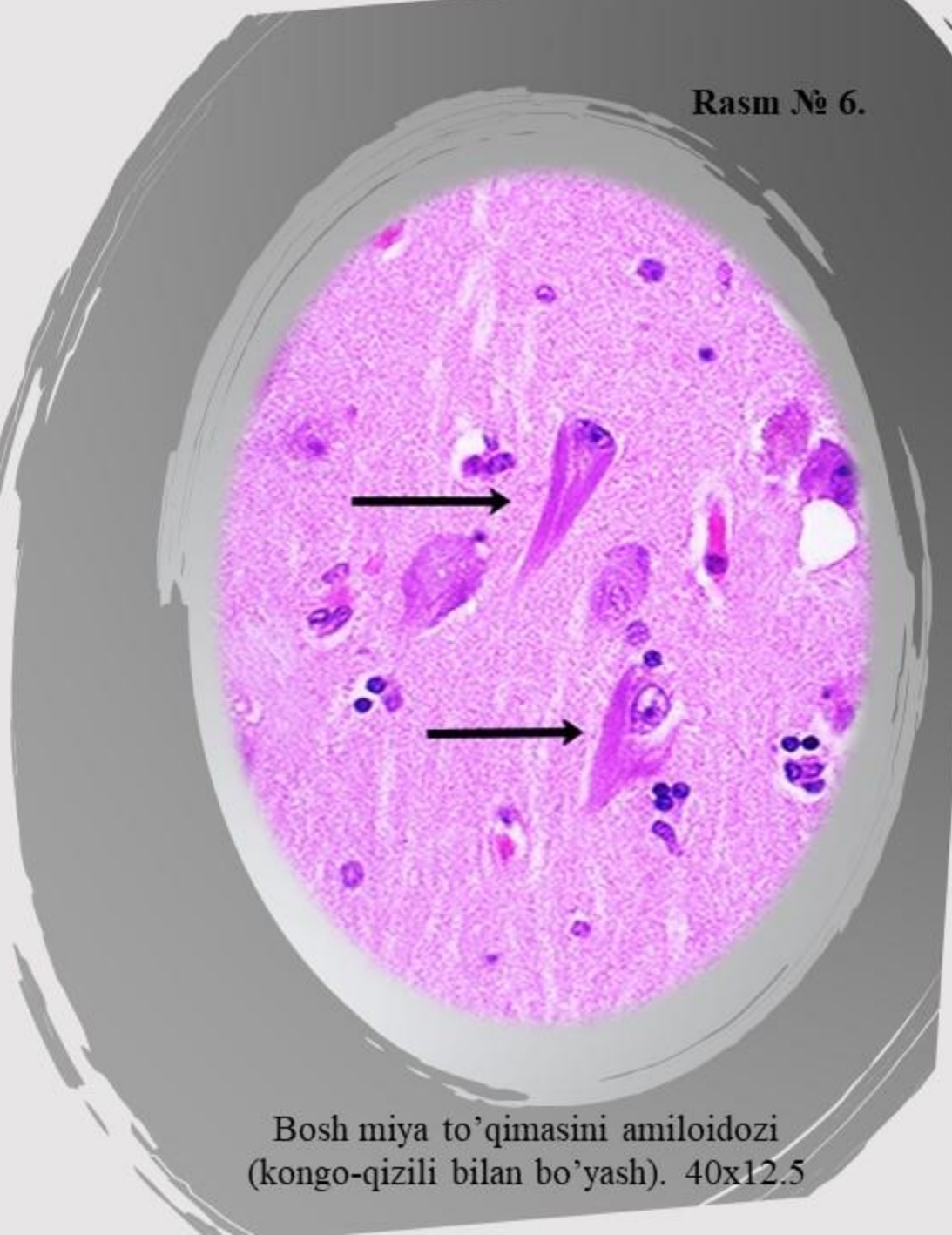
Lokal o'smasimon amiloid, 1-amiloidozga yaqin turadi, lekin doim maxalliy bo'lib, o'smaga o'xshab rivojlanadi.

Amiloidoz **oqibati** yomon, chunki amiloid tarqalmaydi, to'qimalarda to'planib a'zolari parenximasini atrofiyasiga, skleroziga olib boradi. A'zolari vazifasini buzilishi amildoidoz rivojlanishiga bog'liq.

Amiloidni makroskopik sinamasi:

Rasm № 6.

- Yodning lyugol eritmasi – amiloidni qizil - qo'ng'ir ranga bo'yasa, boshqa to'qimalarni sariq rangga bo'yaydi. 10% sulfat kislotaga ta'sir ettiriladigan bo'lsa, amiloid ko'k binafsha yoki sarg'imgir – ko'kish, yashil rang bo'lib qoladi.
- Gistologik kesmalar metil yoki gensianviolet bilan ishlanganida amiloid qizil rangga, qolgan to'qima esa binafsha rangga bo'yaladi (amiloid metaxromaziya reaksiyasi)
- Yog'yun bilan xam amiloid qizil rangga, qolgan to'qimalar esa ko'k rangga bo'yaladi. Kesmalarda kongo-rot amiloidni qo'ng'ir-qizil ranga, qolgan to'qimani och pushti yoki och-sarik rangga bo'yaydi. Amiloid subsansiyasini kimyoviy tarkibi va rangdor reaksiyalari amiloidozning qanday holda paydo bo'lganiga qarab, har-xil bo'lishi mumkin. Birlamchi amiloidozda va paraamiloidozda rangdor reaksiyalar ijobiy bo'lmaydi, shuning uchun ular «axromatik amiloid» deb ataladi.



Bosh miya to'qimasini amiloidozi (kongo-qizili bilan bo'yash). 40x12.5

MEZENXIMAL YOG' DISTROFIYALAR (LIPIDOZLAR)

Sromal - tomirli yog'li distrofiyalar neytral yog'lar, xolesterin va uning efirlari almashinuvi buzilishlarida kuzatiladi.

Neytral yog'lar almashinuvini buzilishlari

Neytral yog'lar labil yog'lar bo'lib, organizmni energiya zahirasini ta'minlaydi. Neytral yog' almashinuvining buzilishi – teri osi yog' to'qimasi, ichak-tutqich, charvi, epikard, ilik va boshqalarda yog' miqdorini kamayib qolishi yoki ortib ketishi, yoki ular bo'lmaydigan joyda paydo bo'lib, ko'payishi (masalan me'da osi bezida, miokardda) bilan ifodalanadi. Bu jarayon umumiy yoki maxalliy bo'lishi mumkin. Neytral yog'lar moddalar almashinuvida, tayanch, mexanik funksiyalarda, atrofiyalangan to'qimalar o'rnini to'ldirishda ishtirok etadi



Neytral yog'lar almashinuvi buzilishini asosiy turlari:

1. Kelib chiqishiga qarab:

- Birlamchi (oilaviy, generalashgan (sindrom Seyla-Berardinelli),
 - ✓ leprachaunizm (teri osi yog' to'qimasini atrofiyasi, Donaxyu sindromi)
- Ikkilamchi (orttirilgan):
 - ✓ tarqoq (Lorensni lipodistrofik diabeti,
 - ✓ segmentar progressiyalaguvchi (Barrakera-Simonsa sindromi),
 - ✓ regionar (lipomatoz (Derkum kasalligi),
 - ✓ simmetrik ko'p miqdordagi lipomatoz (Medelunga kasalligi),
 - ✓ infeksiyadan so'ngi lipodistrofiya.

2. Joylashuviga qarab:

- tarqoq (sistemali),
- maxalliy.

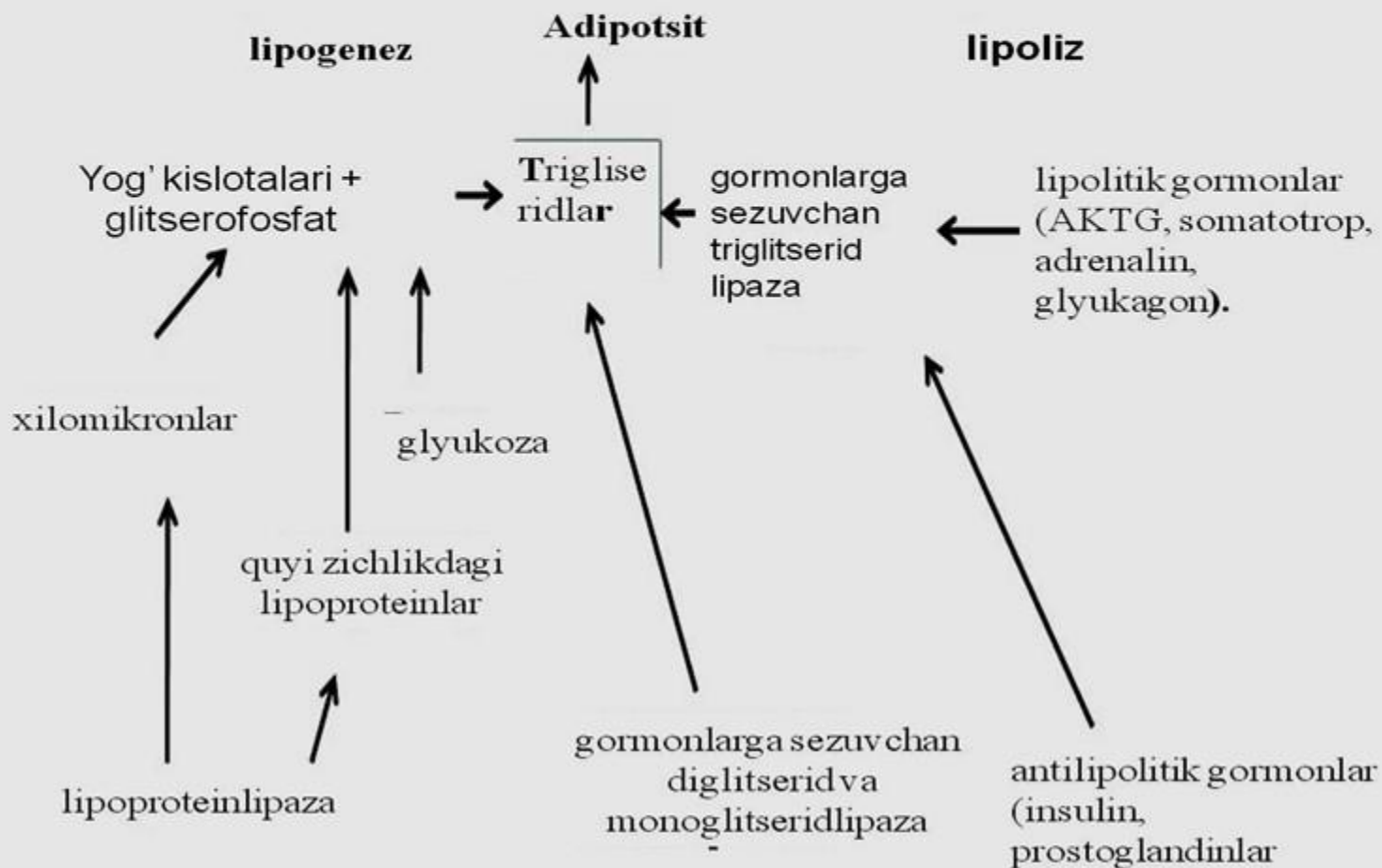
Yog' miqdorini umumiy ko'payib ketishi - umumiy semirishi yoki «semizlik» «yog' bosish» deb ataladi.

Semirishni sabablari:

Birlamchi: liposat sistemalari (gipotalamus - adipositlar) funksiyalarini buzilishi (neuropeptid Y-leptin); Ikkilamchi: ovqatni kaloriyasini ko'pligi, organizmni energiya sarflanishi pasayishi, katabolik reaksiyalar intensivligini pasayishi.

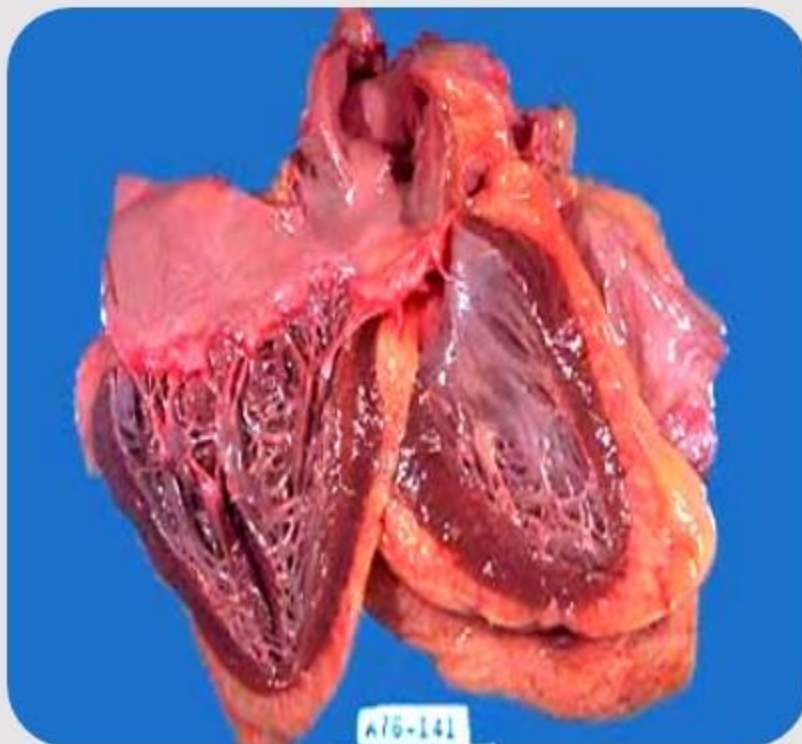
Sxema - 1 .

Yog' to'qimasidagi lipogenez va lipoliz



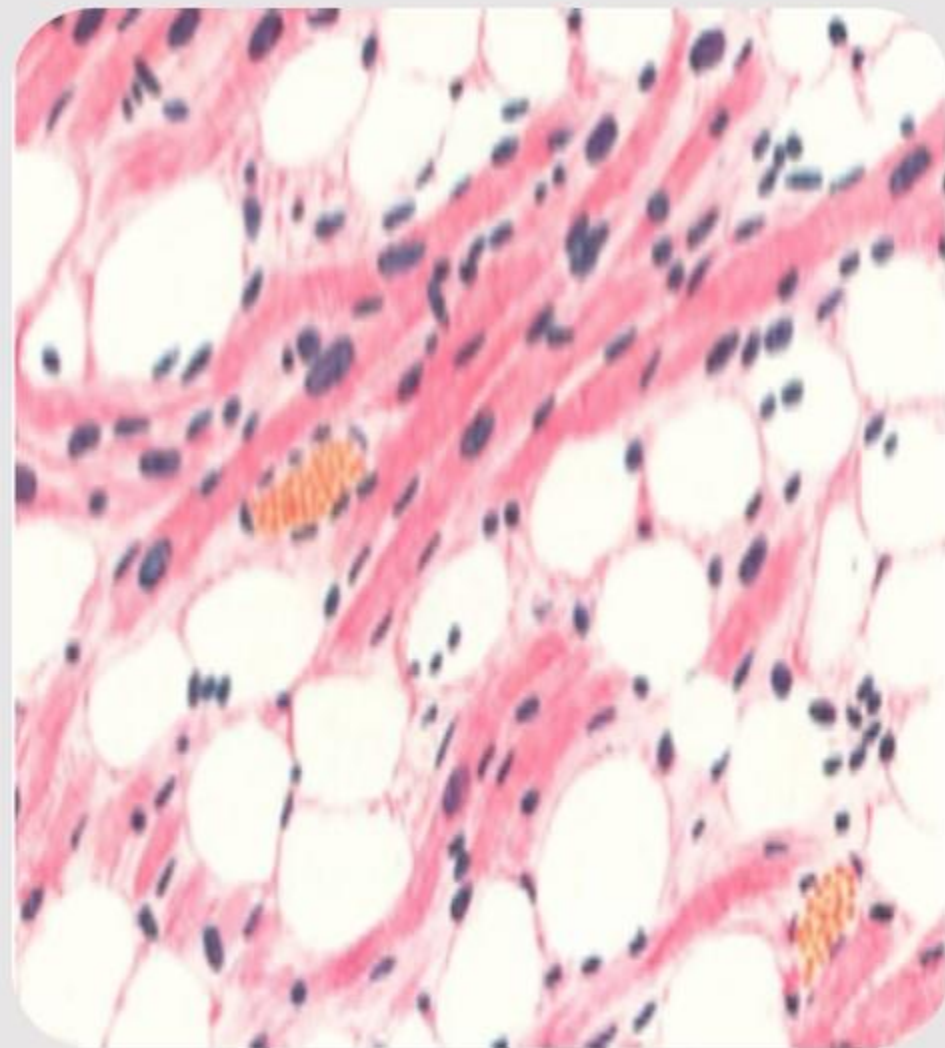
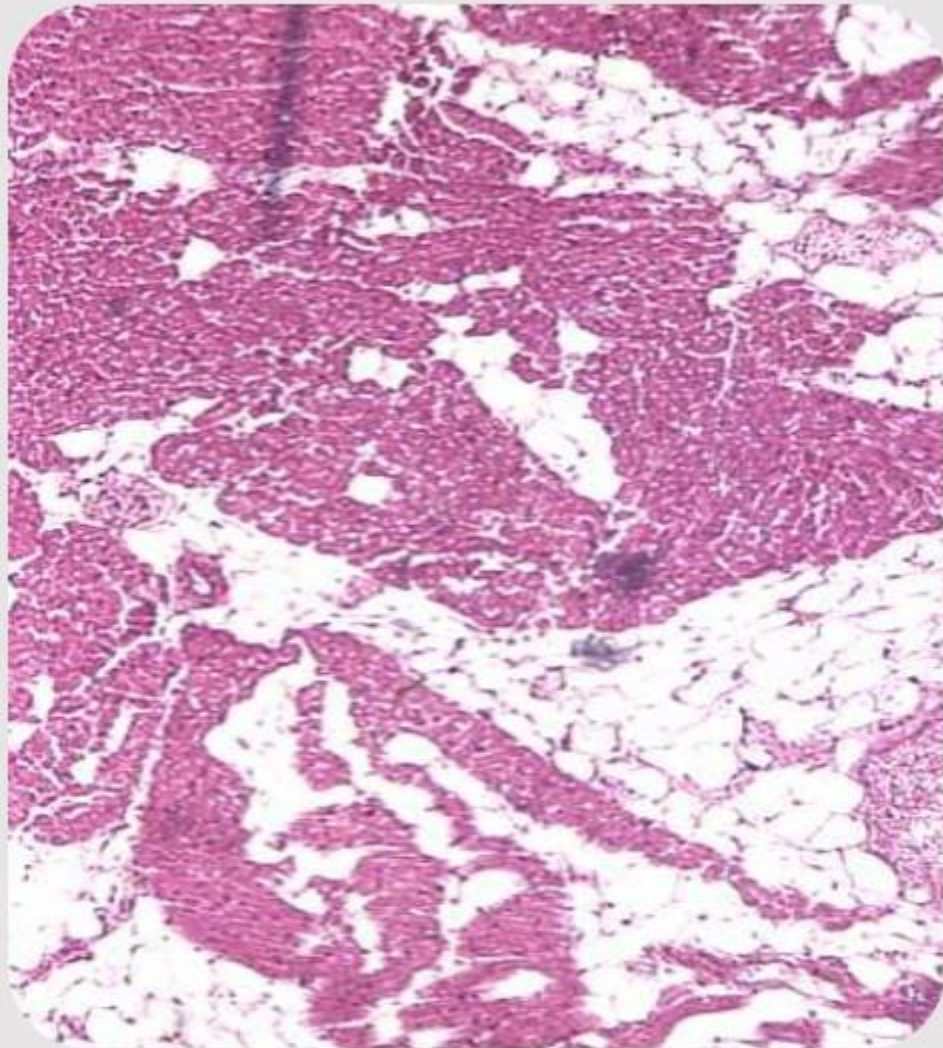
Yog' depolaridagi yog' miqdorini xar xil bo'lishi - semizlikni 4 darajaga bo'lishga (tana og'irligiga qarab: 1- daraja semizlikda tanasini ortiqcha og'irligi 20-29%, ikkinchi darajada 30-40%, uchinchi darajada 50-99% va to'rtinchi darajada 100% va undan xam ko'proq), semizlik joylashuvini variantlari esa: simmetrik, uski, o'rta va paski tiplari to'g'risida gapirishga imkon beradi.

Morfologik semizlikni gipertrofik va giperplazik turlari ajratiladi.



Rasm № 7.

Yurakning oddiy semirishi: makroskopik ko'rinishi



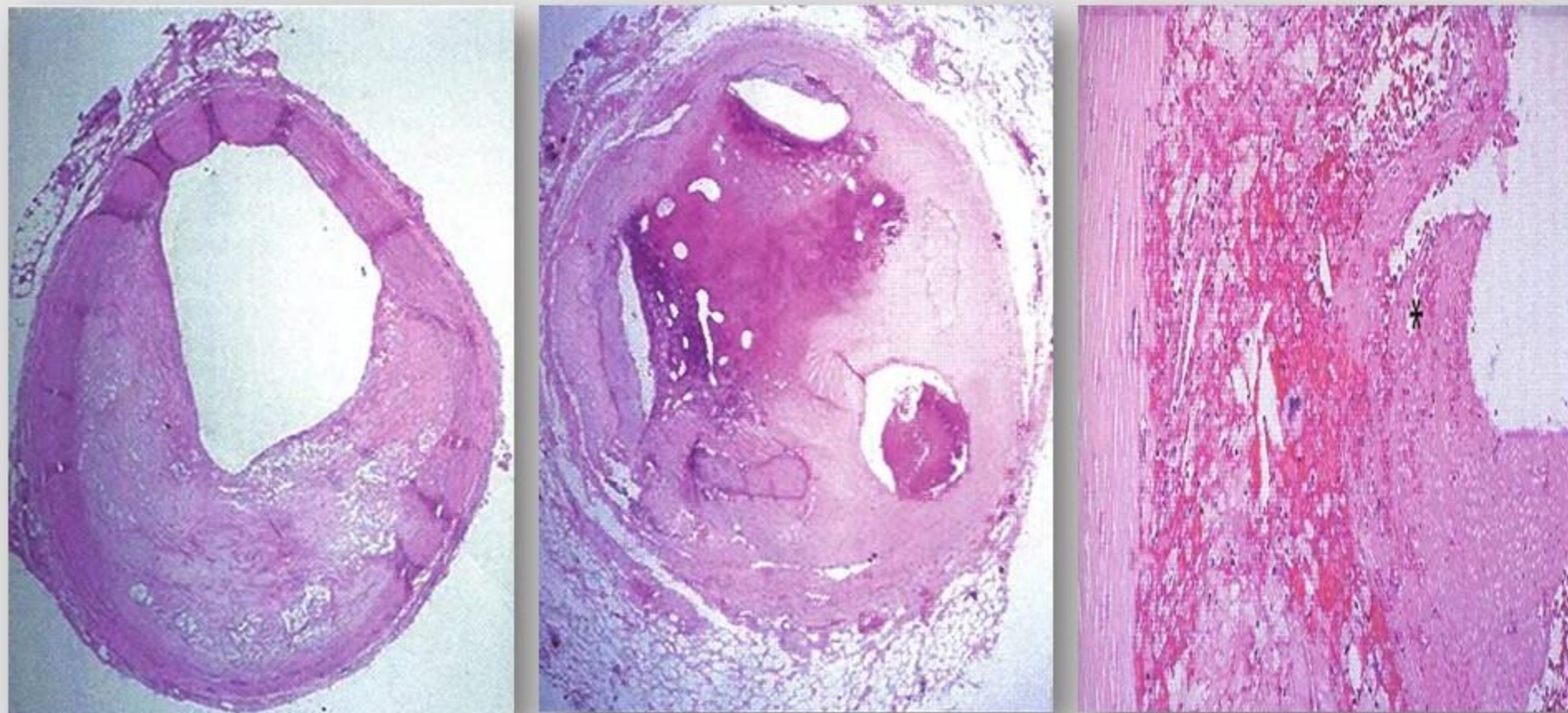
Yurakning oddiy semirishi:
mikroskopik ko'rinishi (gemm. – eozin usulida bo'yash).
10x12.5.

Gipertrofik turida yog' hujayralari 2 marta kattalashadi va avvalgi holiga nisbatan bir necha bor ko'p trigliseridlar ushlaydi, bunda adipozositlar soni o'zgarmay qoladi, adipositlar insulin gormoniga sezuvchanligi kam, lipolitik fermentlarga sezuvchanligi yuqori bo'ladi. Jarayon xavfli boradi. Giperplazik turida adipozositlar soni ko'payadi (adipozositlar soni pubertat davrida eng ko'p bo'ladi va keyinchalik o'zgarmaydi) borishi xavfsiz bo'ladi. Etiologik prinsip bo'yicha birlamchi va ikkilamchi semizliklar farqlaniladi. Birlamchi semizlik sabablari aniq emas, shuning uchun ular idiopatik deb nomlanadi. Ikkilamchisi - simptomatik bo'lib, bir qator **serebral, endokrin va irsiy kasalliklarda** uchraydi. Semizlikda yurakni yog' g'ilofdek o'rab oladi, subepikardial va miokard sromasiga o'sib kiradi, miokard atrofiyalanadi. Bu o'zgarishlar yurakning o'ng qorinchasi va bo'lakchasida yorqin namoyon bo'lib, o'ng qorinchani yorilib ketishiga olib borishi mumkin.

Mexanizmlari organizmni energetik sarflariga mos kelmaydigan darajada ortiqcha ovqatlanish natijasida, oiladagi odatlarga bog'liq bo'lishi yoki bosh miyani gipotalamik tugunlaridagi patologik jarayon (o'sma, ensefalit, shikaslar munosabati bilan ovqat markazining mudom ta'sirlanib turishiga aloqador bo'lishi mumkin. Muskul aktivligini susayib ketishi katta ahamiyatga egadir. Ko'pchilik xollarda nerv va endokrin sistemalari funksiyalarini buzilishi asosiy rol ni o'ynaydi. Ensefalitdan keyin, gipofiz bazofil adenomasi bilan giperkortisizm (Isenko-Kushing sindromida) semirib ketishi, klimaks va evnuxoidizm da semirib ketish, shuningdek adipozogenital distrofiya (gipofiz va oraliq miya shikastlanganida semirish va ikkilamchi jinsiy belgilarini etilmay qolishi) va b. Oilaviy - irsiy jihatdan moyillik semirib ketishda katta ahamiyatga ega (Lorenz Muna - Bidlya sindromi, Girke kasalligi). Regionar dipodistrofiyalar – bunda yog' to'qimasini o'chog'li destruksiyasi, emirilishi, ba'zan granulematoz yallig'lanishi kuzatiladi.

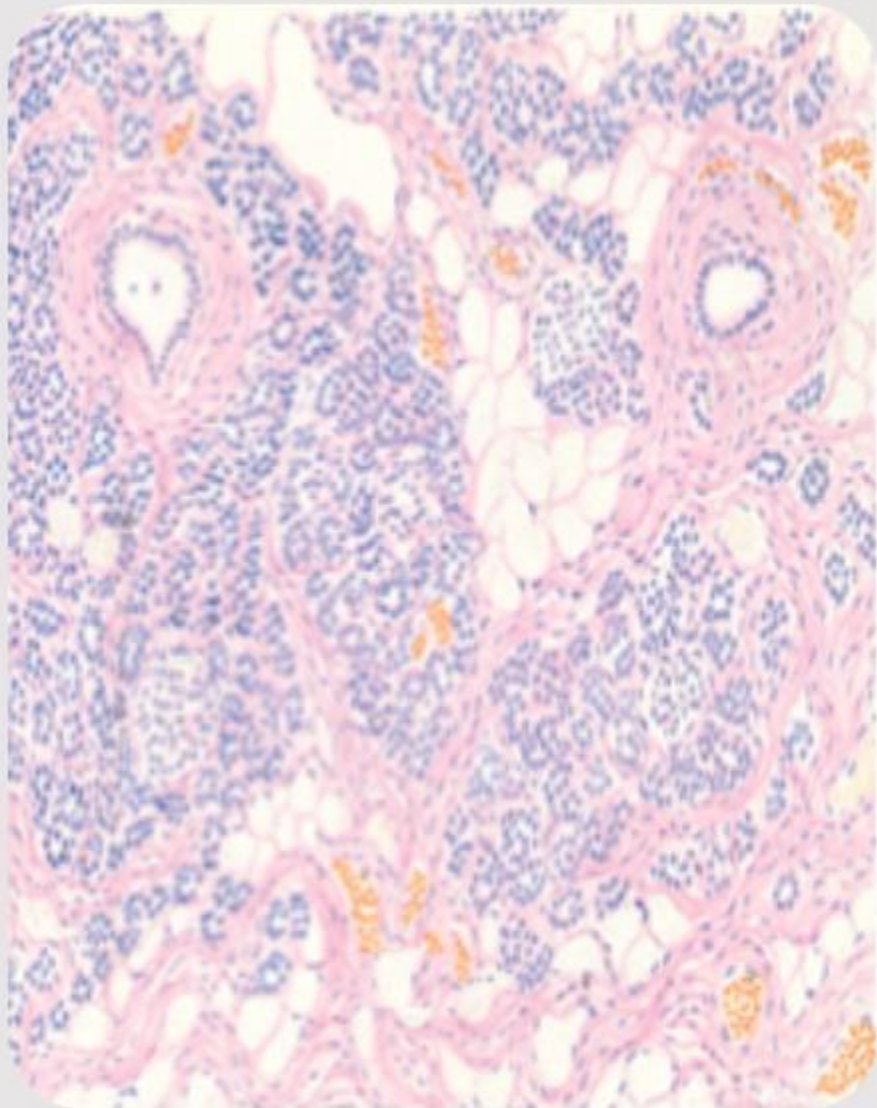
Xolesterin va uning efirlari almashinuvini buzilishlari

Xolesterin va uning efirlari almashivini buzilishlari ateroskleroz kasalligida, oilaviy giperxoleserinemiya sindromida kuzatildi.



Rasm № 8.

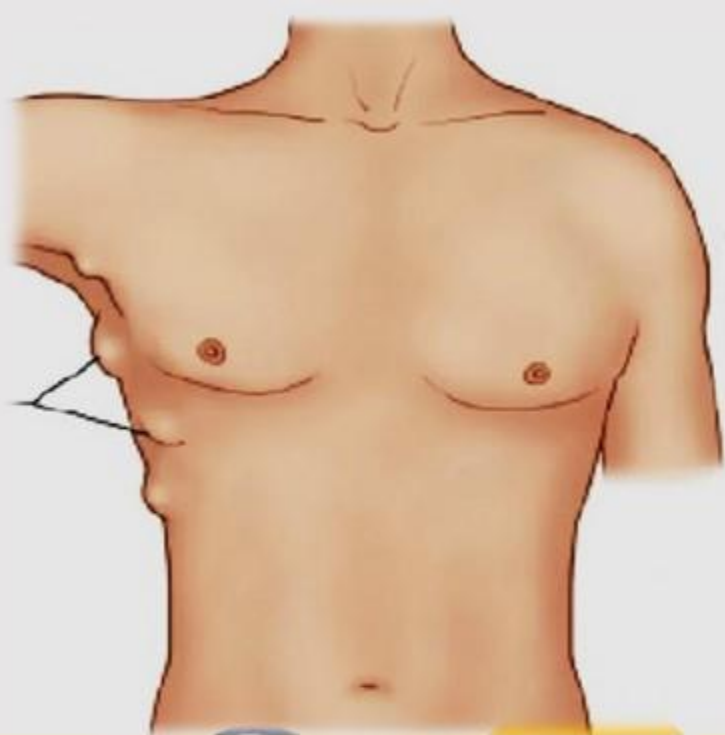
Toj tomirlarini senozlovchi ateroskleroz.
Gemm. -eozin usulida bo'yash. 10*12.5



Me'da osi bezini yog'li distrofiyasi (gemm –eozin bo'yogi bilan bo'yash).
Buyrak atrof yog' to'kimasini ortishi (umumiy semizlikda).



Aorta aterosklerozi bosqichlari:
lipid dog'lar, fibroz pilakchalar, ateromatoz o'zgarishlar,
og'irlashuvlari (devoroldi tromblari), oxaklanish.



Elastik va elastik mushak tipidagi arterial qon tomirlarini ichki va o'rtta qatlami hujayralari (endoteliy va silliq mushaklarida) xolesterin va uning efirlarini infiltratsiyasi, reaktiv ravishda biriktiruvchi to'qimani o'sishi, ushbu hujayralarni xalok bo'lishi, emirilishi, bo'tqasimon massani hosil bo'lishi, tomirlar devorini destruksiyasi, bo'shlig'ini torayishi kuzatiladi (rasm – 8, 10). Oilaviy giperxoleserinemik sindromda (ksantomatozda) esa xolesterin va uning efirlarini terida, yirik qon tomirlarda, yurak klapanlarida va b. to'planishi kuzatiladi.

Maxalliy tarzda ko'payishi ayrisimon bezni yog'ga aylanishida, Derkum kasalligida (poliglandulyar endokrinopatiyalarda) kuzatiladi.



Rasm № 11.

Semizlik 3-4 darajalari.

Kaxeksiya (grekcha kakos – yomon va hexis – holat) – normaga nisbatan 50 va undan ortiq %-da tana og'irligi va yog' to'qimasi miqdorini sezilarli patologik kamayishi



Birlamchi kaxeksiya va ozib ketishning asosiy sabablari:

- Gipotalamus neyronalarida peptid Y-ni hosil bo'lishini kamaytiruvchi omillar (miyani shikaslari,
- gipotalamusdagi yadrolarni ishemiyasi,
- gipotalamus to'qimasini nekrozi,
- uzoq davom etuvchi ruxiy stress),
- neyropeptid Y-ga nishon-hujayralarni giposensibilizatsiyasi

Ekzogen kaxeksiya va ozib ketish patogenezing asosiy bo'g'inlari:

- yog'larni kamayishi, ularni oksidlanishlarni etarlicha emasligi,
- plastik jarayonlarni sekinlashuvi,
- moddalar almashinuvini buzilishlari,
- poliorgan yetishmovchiligi

malabsorbsiya

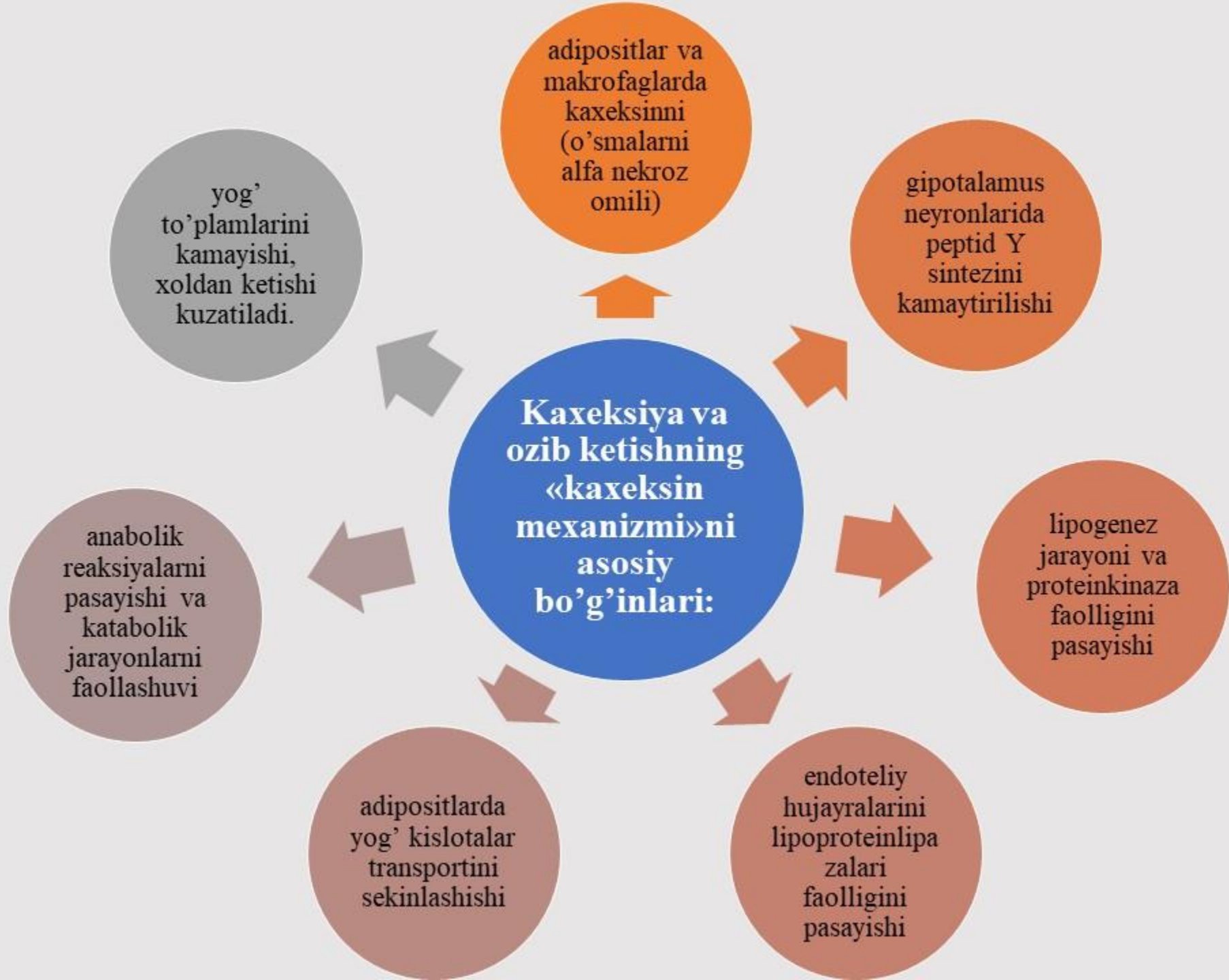
ayrisimon bez
gormonlari
samadorligini yetarli
emasligi

**Ikkilamchi
endogen
kaxeksiya va
ozib ketishning
asosiy
bo'g'inlari:**

o'smani o'sishi (qonda
o'smani alfa o'sish
omilini ko'pligi)

gipokortisizm

gipoinsulinizm





Kaxeksiyada parallel ravishda hamma a'zo va to'qimalar atrofiyalanadi, xajmiy, massa va funksional jixatdan keskin kamayadi. Hujayralari sitoplazmasida perinuklear lipofussin pigmentlari to'planadi. To'qimalar makroskopik rang jixatidan qo'ng'ir ko'rinish oladi.

Kaxeksiya va ozib ketishning «gipotalamik mexanizmi»ni asosiy bo'g'inlari:

gipotalamusda peptid Y sintezini kamayishi va to'xtashi

ichki sekresiya bezlarini trans-va paragipofizar faollashuvini to'xtashi

metabolik reaksiyalar samaradorligi kamayishi

adipositlarda yog'larni to'planish jarayonini to'xtashi

Sromal - tomirli uglevodli distrofiyalar

Sromal – tomirli uglevodli distrofiyalar glikoproteidlar va glikozoaminoglikanlarni miqdorini o'zgarishi bilan namoyon bo'lib, to'qimalar shilimshiqatlanadi. Bunda xromotrop moddalar oqsillardan ajrab oraliq moddada to'planadi, kollagen tolalar shilimshiqsimon massa bilan almashinadi. Xususiyl biriktiruvchi to'qima, yog' to'qimasi, tog'aylar bo'kadi, yarim tiniq, shilimshiqsimon bo'lib qoladi, hujayralari yulduzsimon ko'rinish oladi.

Glikozoaminoglikanlar (mukopolisaxaridlar) almashinuvini nasliy buzilishlariga mukopolisaxaridoz nomi bilan yurituvchi bir guruh kasalliklar kiradi. Ularni ichidan gargolizm (Pfaundler - Gurler) kasalligi katta klinik axamiyatga ega bo'lib, bu kasallikda tanani noproporsional o'sishi, bosh miya qutisi va boshqa suyaklarini deformatsiyasi ("katta bosh miya qutisi"), yurak poroklari, chov va kindik churralari, ko'z shox pardasini xiralashishi, jigar va taloqni kattalashuvi xarakterli bo'ladi.

Sabablari: ko'pincha ichki sekresiya bezlarini funksional buzilishlari, ozib ketishlar sabab bo'ladi (masalan miksedemadagi shilimshiq shish, kaxeksiyadagi biriktiruvchi to'qimani shilimshiklanishi va b.)

Tugallanishi: dastlabida jarayon qaytar, yakunida to'qimani kollikvasion nekroziga, shilimshiq to'la bo'shliqlar paydo bo'lishiga olib boradi.

Axamiyati: jarayonni davomiyligi, rivojlanish darajasiga bog'liq bo'ladi.

MAVZUNING ASOSIY SAVOLLARI

- *Jigar, ichaklar, o'pka va me'da osti bezi amiloidozini patogenezini tushuntiring?*
- *Neytral yog'lar almashimuvini buzilishi nima?*
- *Genetik (irsiy) amiloidozga ta'rifbering?*
- *Semirish sabablarini ayting?*

Test savollari

1. Amiloidoz rivojlanishidagi zamonaviy teoriyalarni ko'rsating:

- a. lokal xujayra sintezi
- b. virusli
- c. allergik
- d. psixoemotsional

2. Amiloidning biokimyoviy tabiati qanday?

- a. xayvon kraxmali
- b. oksilpolisaxarid kompleksi
- c. mukoproteid
- d. xromoproteid

3. Qaysi kasallik amiloidoz rivojlanishi bilan asoratlanadi?

- a. o'tkir zaxarlanish
- b. ateroskleroz
- c. gipertoniya kasalligi
- d. o'pkani surunkali absessi

4. Amilodogenezni nazariyalari:

- a. lokal xujayralar sintezi, mutatsion
- b. fizik – ximik, toksik
- c. virus, o'sma
- d. polietiologik infeksiyon

5. Amiloidozda a'zolari makroskopik xarakteristikasini toping?

- a. zichlashgan, kichraygan
- b. ilvillagan, kattalashgan
- c. kichraygan, ko'kimtir
- d. kattalashgan, zichlashgan

6. Amiloidozning rivojlanishi sabablariga kura tasnifini ko'rsating

- a. idiopatik
- b. birlamchi (irsiy) ortirilgan
- c. periretikulyar
- d. erta, kechki

7. Elektron mikroskopik ko'rilganda amiloid strukturasi kursating?

- a. granulyar
- b. gomogen
- c. fibrillyar
- d. yacheykasimon

8. Amiloidozda taloq qanday nomlanadi?

- a. glazurli
- b. sagosimon
- c. aspidli
- d. porfirinli

9. Fibrillyar strukturaga nisbatan amiloidoz turini ko'rsating:

- a. birlamchi amiloidoz
- b. o'sma ko'rinishli amiloidoz
- c. perikollagenli, periretikulyar amiloidoz
- d. ikkilamchi amiloidoz

10. Sagosimon talokda amiloidozni joylanishini ko'rsating:

- a. tomirlar intimasida, oq va qizil pulpada
- b. faqat kizil pulpada
- c. faqat ok pulpada
- d. tomirlar adventisiasida

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 