



Andijan State Medical Institute

Andijon Davlat Tibbiyot Instituti

Cellular pathology. Dystrophies.

Lecture-12.

Disorders of chromoprotein metabolism.

Lecturer: Mamataliyev Avazbek Ro'zuvaevich.,

Docent, Candidatus Medicinae

12-Ma`ruza.

Xromoproteinlar almashinuvining buzilishi.

Muallif: Mamataliyev Avazbek Ro'zuvaevich

Reja:

1

Xromo-
proteinlar
almashinuvi-
ning
buzilishlari

2

Gemo-
globinogenli
pigmentlar

3

Proteinogenli
va lipo -
pigmentlar

4

Nazorat
savollari
(*Assignment*)

5

Foydalanilgan
adabiyotlar

ARALASH DISTROFIYALAR

A'zo va to'qimalarni parenxima va sromasida - murakkab oqsillar (xromo-nukleoproteidlarni, lipoproteidlar) va minerallar almashinuvini buzilishidan kelib chiqadigan morfologik o'zgarishlarda - aralash distrofiya deyiladi.

A'zo va to'qimalar parenxima va sromasi tuzilmalarida oddiy oqsillar (albuminlar, globulinlar va b.) dan tashqari murakkab oqsillar ham bo'lib, ular "prosetik qism" deb ataluvchi tabiatan oqsilmas moddalar bilan mahkam bog'langan. Murakkab oqsillarni prosetik qismi nuklein kislotalar (nukleoproteidlar), lipidlar (lipoproteidlar), polisaxaridlar (glikoproteidlar) va pigmentlar (xromoproteidlar– rangli oqsillar, ya'ni endogen pigmentlar) bo'ladi



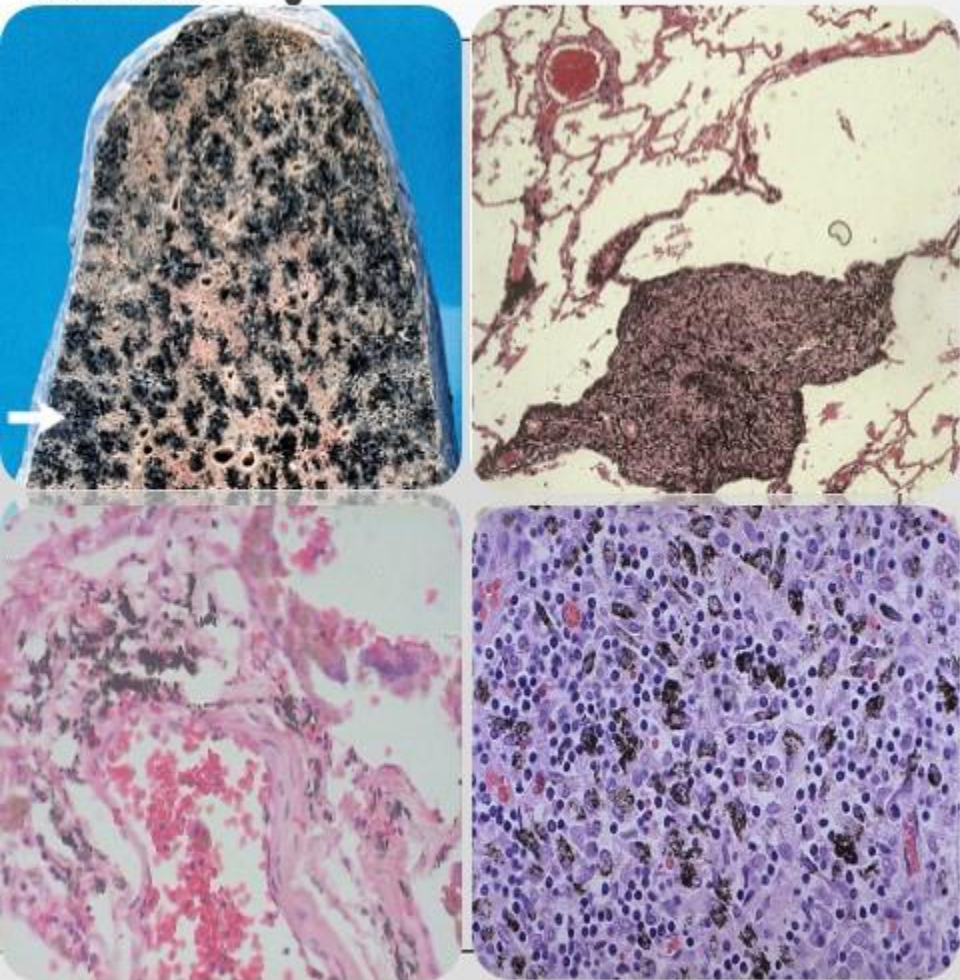
XROMOPROTEIDLAR ALMASHINUVINI BUZILISHLARI (ENDOGEN PIGMENTASIYALAR)

Xromoproteidlar bu bo'yalgan oqsillar - ya'ni endogen pigmentlar bo'lib, organizm hayot faoliyatida muhim rol o'ynaydi.

Xromoproteidlar:

Gemoglobin, sitoxromlar - nafas olishda, kislorodning to'qimaga tashilishida, bilirubin- o't-safro sintezida, serotonin- inkret sintezida, melanin- tanani nurlardan saqlanishida, ferritin- to'qimadagi temir zaxirasida, lipoxromlar va b. - vitaminlar so'rilishida ishtirok etadi.

Rasm № 2.



a-b-v – o'pka to'qimasida to'plangan ko'mir changlari (pigmentlarini) - antrakoz.

Makro-mikroskopik ko'rinishi. g-limfa tugunida to'plangan ko'mir changlari (antrakoz). Gemm.-eozin usulida bo'yash.

10*12.5

Endogen pigmentlar 3-guruxga bo'linadi:

gemoglobinogenli
(gemoglobin hosilalari:
ferritin, gemosiderin,
bilirubin, porfirinlar,
gematoidin, gematinlar
va b.)

proteinogenli - (tirozin,
triptofan hosilalari:
melanin, adrenoxrom,
argentofil modda)

lipidogen (lipofussin,
vitamin E yetishmasligi
pigmentlari, gemofussin,
seroid, lipoxrom va b.)



Epidermis va dermaga
sun'iy ravishda rangli
birikmalarni (bo'yoqlarni
kiritish) - tatiurovka.

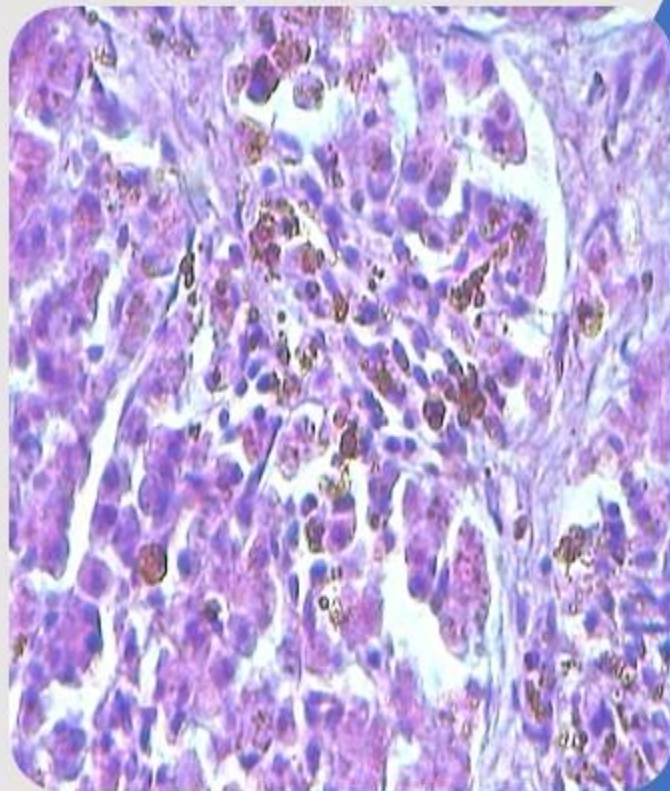
Gemoglobinogenli pigmentlar.

Normada gemoglobin organizmni uchun zarur bo'lgan maxsulotlar ta'minlashda bir qator siklik o'zgarishlarga yuz tutadi. Ular eritrositlarni qarishi, emirilishi (gemoliz, eritrofagiya) va eritrositar massani doimiy yangilanib borishi bilan bog'liq bo'ladi. Gemoglobin bu xromoproteid – prosatik qismi gem va oqsil - globindan tarkib topgan.

Fiziologik xolatda, normada gemoglobin emirilishida ferritin, gemosiderin va bilirubin pigmentlari, patologiyada esa ulardan tashqari yana porfirinlar, gematoidin, gematin xlorid va b. intra - eksravaskulyar hosil bo'lib, patologik xolatlarni va kasalliklarni keltirib chiqaradi.

Patologik sharoitlarda gemoliz maxalliy (qon sazi sohasida) yoki umumiy, ya'ni butun qon tomirlar shoxobchasida bo'lishi mumkin. Gemosiderin normada taloq, jigar, suyak ko'migi, limfa tuguni retikulyar va endoteliy hujayralarida uchraydi.

Ferritin



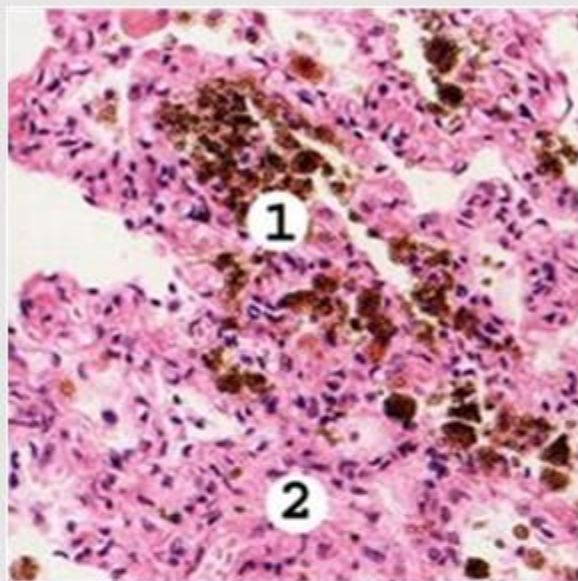
Karaxtlik (shok) xolatida –
jigarda faol SH-ferritin
miqdorini ko'payishi.
Gemm. –eozin bo'yog'ida
bo'yash. 10x12.5.

Ferritin - tarkibida 23% temir ushlaydigan pigment, ferritindagi temir apoferritin oqsili bilan bog'langan, u jigar, taloq, suyak ko'migi va limfa tugunda ko'p uchraydi. Normada ferritin – noaktiv, oksidlangan, SS - ferritin ko'rinishda bo'ladi. Kislorod etishmasligida ferritin faol shaklga, ya'ni SH - ferritinga aylanadi. U vazoparalitik, gipotenziv ta'sir ega bo'ladi. SH - ferritin karaxtlik holatlarida, adrenalinning antogonisi sifatida ko'payadi.

Kelib chiqishiga qarab anabolik va katabolik ferritinlar farqlaniladi. Anabolik ferritin ichaklarda so'rilayotgan temirdan hosil bo'ladi, katabolik ferritin esa gemolizlangan eritrositlardan hosil bo'ladi. Ferritin antigen xussiyatiga ega. U berlin ko'ki (berlin lazuri) va xlorid kislota bilan reaksiyaga kirishib, gisokimyoviy farqlanadi, immunoflyuressent tekshirishlarda esa maxsus antizardob bilan farqlaniladi.

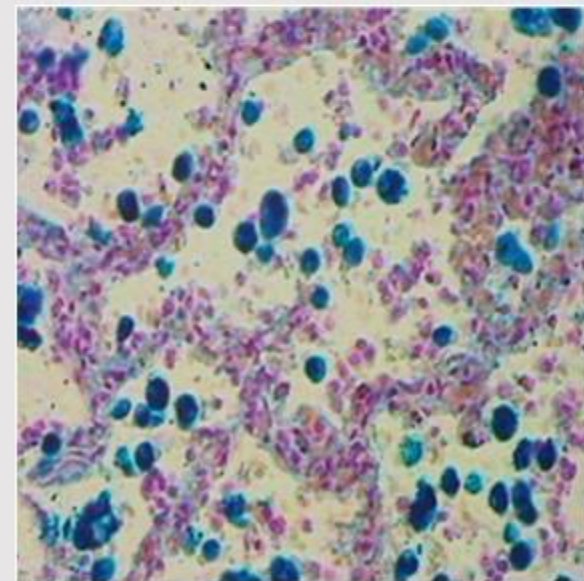
U ko'prok jigarda, taloqda, suyak ko'migida, limfa tugunlarida to'planadi. Patologiyada uni miqdori qonda va to'qimalarda ko'payishi mumkin. To'qimalarda ferritin polimerazasiyalanib, gemosiderin hosil bo'ladi, gemosiderozga olib boradi. Qonda u adrenalinni antogonisi sifatida ortib, tomirlar kollapsi bilan karaxtlikni sabilligini ta'minlaydi.

Gemosiderin



Gemoglobindan oqsil guruxini ajrab chiqishdan hosil bo'ladi, hosil bo'lgan temir gidroksidi hujayra mukoproteidlari bilan birikadi. Ferritinni polimeri, temir gidroksidi oqsillar, glikozoaminoglikanlar va hujayralarni lipidlari bilan bog'langan kolloidi. Gemosiderin hosil qiluvchi hujayralar sideroblaslar deb nomlanib, ularni siderosomalarida gemosiderin pigmenti granulari sintezlanadi. Sideroblaslar mezenximal va epitelial kelib chiqishli tabiatga ega. Gemosiderin doimiy ravishda (normada va patologiyada) taloqni, jigarni, suyak ko'migini, limfa tugunlarini retikulyar va endotelial hujayralarida aniqlaniladi, ular jigarrang-zangsimon ko'rinish oladi.

Gemosiderin sideroblaslarni siderosomalarida hujayra ichida hosil bo'ladi (monositar-makrofagal hujayralar ichida joylashib, oqsil, glikozaminglikanlar va lipidlar bilan birikadi), u kungir rangdagi, amorf, dagal donacha, kupincha makroflaglarni sitoplazmasida, kam xollarda ular emirilganda hujayradan tashqarida erkin xolda yotadi, uni fagositlagan hujayralar siderofaglar deb ataladi. Oraliq moddada u kollagen va elastik tolalarga shimiladi. Gemosiderinni o'tirishi maxalliy va umumiy xarakterda bo'ladi. Gemosiderin - gemolitik sariqlik, yomon sifatli pernisiyoz anemiya, qaytalama terlama, sepsis, mos kelmaydigan guruhli qon quyilganda, intoksikatsiyalar va b. kuzatiladi



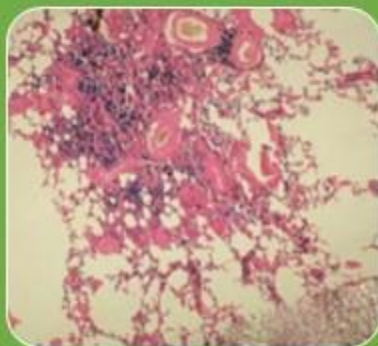
O'pka gemosiderozi - alvolalar bo'shlig'ida gemosiderin, siderofaglar. Gemm. – eozin bo'yog'ida va Perls reaksiyasida bo'yash. 10x12.5.



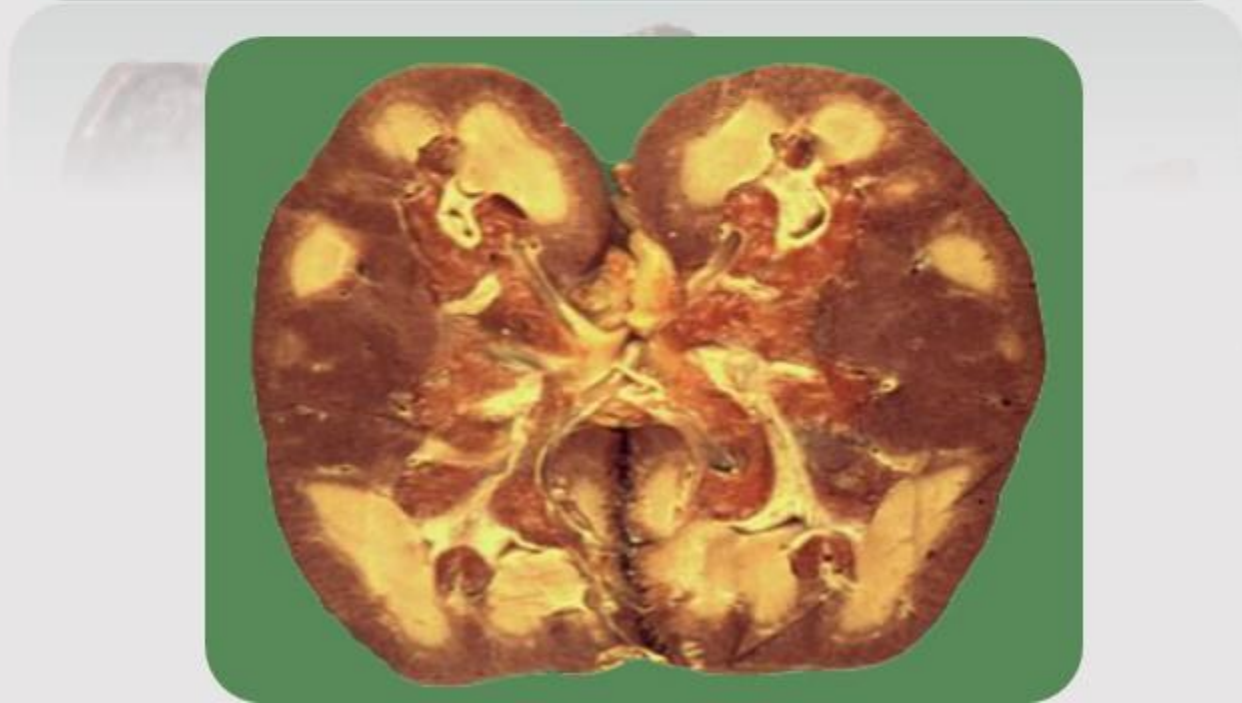
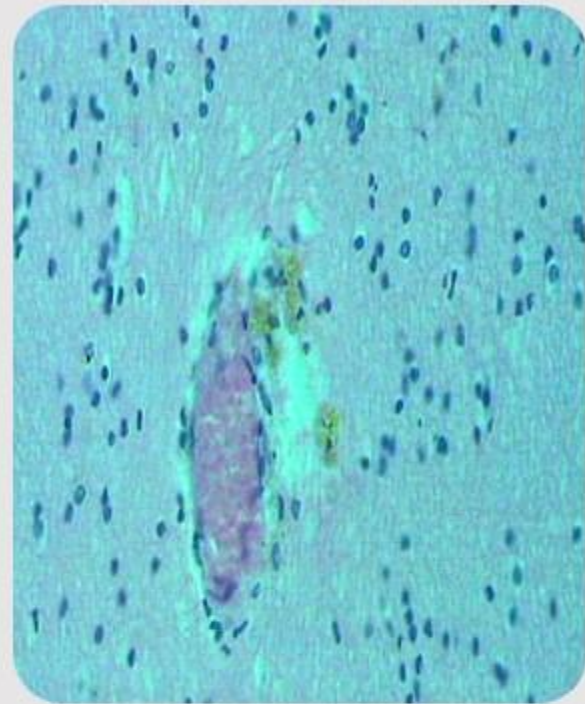
Umumiy gemosideroz – qonning intravaskulyar gemolizida (qon kasalliklari – leykoz, anemiyada, gemolitik zaxarlanishlarda, infeksiyalarda (qaytalama tif, brusellez, bezgak), boshqa guruhdagi qon quyilganda) mahalliy gemosideroz (qon quyilishida, qonni tomirdan tashqarida gemolizlanishida) rivojlanadi.



O'pka gemosiderozi: U revmatik mitral porok, kardioskleroz va b. yurak va o'pkani surunkali kasalliklarida kuzatilib, o'pkada venoz qonni surunkali dimlanish, tomir devori o'tkazuvchanligining oshishi, ko'plab diapredz qon quyilishlar, alveolalar oralig'ida, tomirlar atrofida ko'p miqdorda sideroblaslarni to'planishi bilan namoyon bo'ladi. Sideroblaslarni alveolalar bo'shlig'iga tushishi va balg'am bilan chiqishiga – "yurak porogi hujayrasi" deyiladi



Bunda gemosiderin ko'p miqdorda RES hujayralarida va a'zolarida to'planadi, ularga zangsimon qo'ng'ir rang beradi (gemosideroz). Gemosiderin qon quyilishlaridan so'ng daslabki 2-6 soatda yuzaga keladi.



Rasm № 5.

a-b -Jigar va buyrak
gemosiderozi.

c - bosh miya to'qimasidagi
eski qon quyilgan sohadagi
gemosiderin pigmentlari.

Gemm. – eozin usulida
bo'yash. 10x12.5

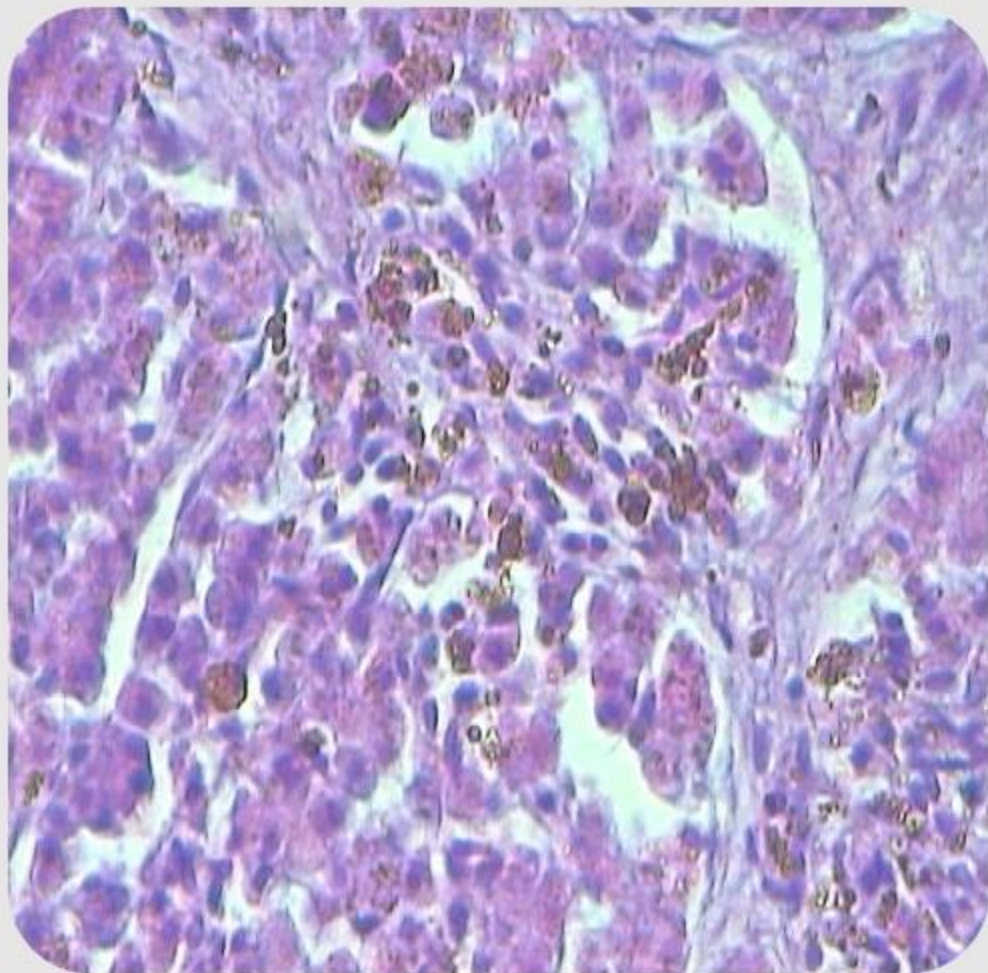
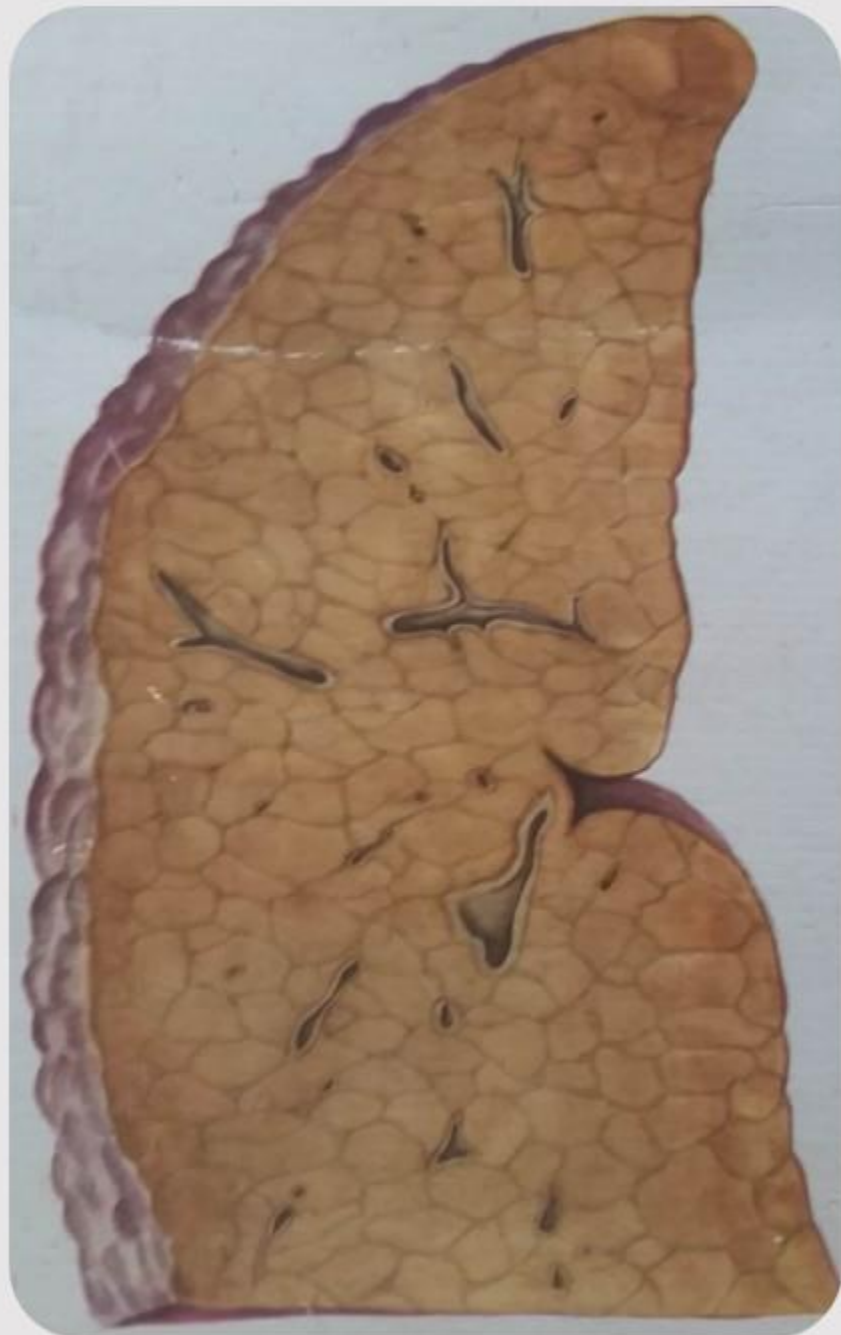
Gemoxromatoz

Birlamchi va ikkilamchi xarakterda bo'ladi.

Birlamchi gemoxromatoz dominant – autosom yo'l bilan ingichka ichakni nasliy nuqsoni bilan bog'liq xolda beriluvchi musaqil kasallik. Bunda ingichka ichakda ovqat bilan tushgan temir birikmalari ortiq darajada so'rilib, gemosiderin ko'rinishida a'zo va to'qimalarga to'planadi (bir necha o'nlab marta, 50-60 gramga yaqinlashadi).

Oqibatida jigar, me'da osi bezi, endokrin bezlar, yurak, so'lak va ter bezlari, ichaklarni shilliq qatlamlari, ko'z to'r pardasi, sinovial pardalarda gemosiderin va ferritin pigmentlari ortadi. Endokrin bezlarni shikastlanishi oqibatida melanin pigmenti almashinuvi buziladi, terisida va ko'z to'r pardalarida melanin pigmentini miqdorini ortishi kuzatiladi. Bemorlarda terini bronza ko'rinishi olishi, qandli diabet (bronzali diabet), jigarni pigmentli sirrozi, pigmentli kardiomiopatiya, kuchayib boruvchi yurak etishmovchiligi rivojlanadi

Ikkilamchi gemoxromatoz – orttirilgan ferment tanqisligida ovqatdagi temir birikmalarini so'rilishi kuchayadi. Bunga sabab temir saqlovchi birikmalarni ko'p kelib tushishi (ovqat tarkibida, dorilar), qayta-qayta qon quyish, me'dani rezeksiyasi, surunkali alkogolizm, gemoglobinopatiyalar (globin va gemni sintezi buzilishi bilan boruvchi nasliy kasalliklar) bo'ladi. Ikkilamchi gemoxromatozda temir birikmalarini miqdori to'qimalarda va qon zardobida ortadi. Gemosiderin va ferritinni a'zo va to'qimalarda to'planishi natijasida - jigar sirrozi, diabet, kardiomiopatiyalar yuzaga keladi



Rasm № 6.

Gemoxromatozdagi jigar (makro-
mikroskopik ko'rinishi. Gemm. -eozin
bo'yogida bo'yash. 10-12.5.

Bilirubin va o't pigmentlari almashinuvini buzilishi.

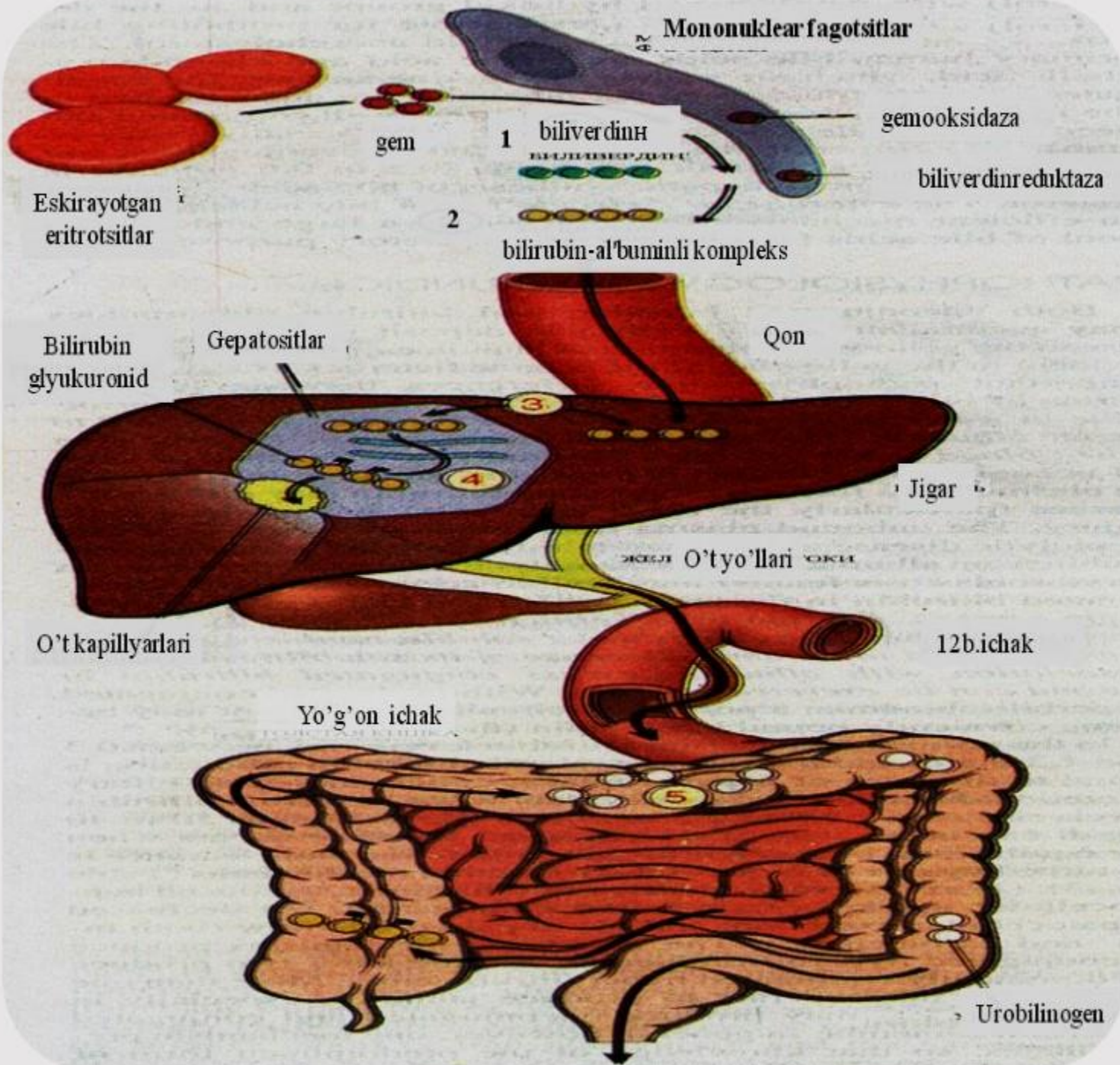
Bilirubin jigarda, talokda, suyak ko'migida, limfa tugunlarida, RES hujayralarida hosil bo'ladi. Bilirubin – o't-safro pigmenti bo'lib, u RESda eritrositlarni parchalanishi, gemning ajralishi va gem protoporfirin xalqasi temirni yo'qotishida biliverdin paydo bo'lib, biliverdin oqsil bilan qo'shilib bog'langan bilirubinga aylanib, gepatositlarni glyukuron kislotasi yordamida qondan bilirubinni olib o't kapillyarlariga haydaydi. Undan najasda serkobillin, siydikda urobilin paydo bo'ladi. Normada bilirubin erigan holda o't suyuqligida va qon zardobida bo'ladi. Bilirubin kizg'ish – sarg'imgir kristall ko'rinishida kuzatiladi. U temir saqlamaydi. Gisokimyoviy uni oksidlab rangdor birikmalar hosil qilish orqali aniqlaniladi (masalan Gmielin reaksiyasi - konsentirlangan azot kislotasi ta'sirida u dastlab zangori, keyinchalik esa ko'kimtir rang beradi).

Qonda bilirubinni ko'payishi (bilirubinemiya) teri yuzasini, shilliq qavatni va a'zolarni rangiga mos bo'lib, sariqlik deyiladi. Bo'yalish darajasi oqimgir - sarg'ishdan to sarg'imgir - zangori, zafaron sarg'imgir ranggacha bo'ladi.

Kelib chikish mexanizmi bo'yicha sariqliklar:

- gemolitik,
- parenximatoz
- mexanik sariqliklarga bo'linadi.

Sxema -1.



Gemoglobinogen pigmentlari almashinuvi

Gemolitik sariqliklar

Eritrositlarni ko'plab emirilishi natijasida bilirubin ko'p miqdorda hosil bo'ladi, gepatositlar ularni to'liq konyugasiya qilishga ulgirmaydi, oqibatida konyugasiyalanmagan bilirubin qonda keskin ortib ketadi. Gemolitik sariqlik – qon kasalliklari (eritrositlarni nuqsonida: nasliy fermentopatiyalar – mikrosferositoz, ovalositozlarda, gemoglobinopatiyalarda (gemoglobinozlar - talassemiya, o'roqsimon hujayrali anemiyalarda, tungi paroksizmal gemoglobinouriyada) va o'tkir infeksiyalar (qaytalama terlama, sepsis, bezgak), ba'zi bir zaharlanishlarda (margumush, fosfor), izoimmun va autoimmun buzilishlarda kuzatiladi. Yangi tug'ilgan chaqaloqlarda patologik gemopoez - eritrositlarni musahkamliligini pasayishi va ularni gemolizini kuchayishi bilan bog'liq tug'ma gemolitik sariqlikda kuzatiladi. Bu kasalliklarda jigar va taloq keskin kattalashgan bo'ladi.

Yangi tug'ilgan chaqaloqlarni gemolitik sariqligini sababi homila qoni rezus - omili bo'lib, u ona va homila qonida rezus - kelishmovchiligini yuzaga keltiradi. Gemolitik sariqlik o'pkani gemorragik infarktlarida, keng o'chog'li gematomalarda va boshqalarda yuzaga kelishi mumkin.



Parenximatoz sariqlik

O'tkir va surunkali gepatit, jigar sirrozi, dorilardan zaharlanishlar, homiladorlik (autointoksikasiya) toksikozlarida, massiv qon quyilishlarda, nasliy pigmentli gepatozlarda (fermentopatik jigar sariqligi – bilirubinni jigar ichi almashinuvini ma'lum bosqichi buziladi) kuzatiladi. Bunda gepatositlar shikastlanib, bilirubinni ushlash, uni glyukuron kislotasi bilan konyugasiyasi va ekskresiyasi buziladi.

Parenximatoz sariqlik jigardagi bilirubin sekresiyasi, glyukuron kislota bilan kon'yugasiyasi mexanizmlarini buzilishi bilan bog'liq. U yuqumli kasalliklarda RESda bilirubin ko'p miqdorda hosil bo'lganda (gematogen), boshqa tomondan esa jigardagi bilirubin sekresiyasini buzilishida kuzatilishi mumkin. Bu tur sariqlikda jigardan bilirubin chiqarilishi pasayadi, najas rangsizlanadi, qonda esa to'g'ri bo'lmagan bilirubinlar to'planadi.



Mexanik sariqlik (dimlanishdagi, obturation).

Uning asosida o't yo'llari sistemasidan kelib tushayotgan o'tni yo'li - mexanik to'silib qolishi yotadi. Ko'pincha bunday to'sqinlikni o'smalar - me'da osi bezini raki (uni boshi qismidagi) yoki o't yo'llarini tosh bilan tiqilishi yuzaga keltiradi (o't-tosh kasalligi, o't yo'llari o'smasi). Bu tur sariqlikda terini sarg'imtir - zangori tus olishi xarakterlidir.

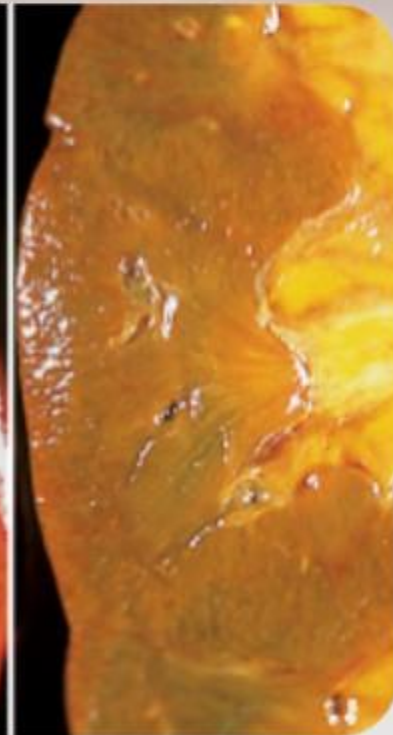
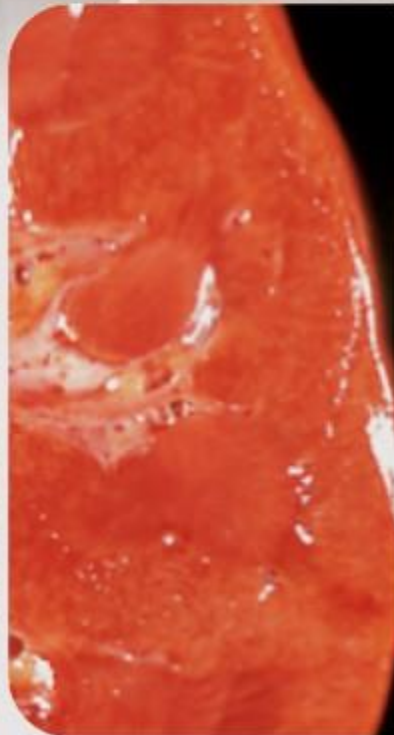
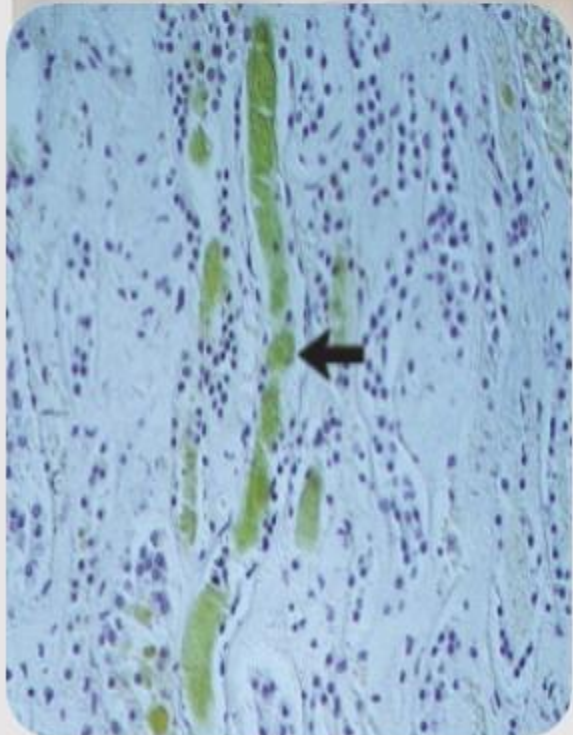
O't oqishini to'xtashi natijasida o't yo'llari va kapillyarlari keskin kengayadi, kapillyarlari yorilib ketadi, bu esa asosan bo'lak markazidagi jigar hujayralarini o'chog'li nekroziga va konyugasiyalanmagan bilirubinni qon oqimiga tushishiga olib boradi.

Najas - rangsizlanadi. Jigar kattalashgan va zangori – jigarrang rangda bo'ladi, hujayralari atrofiyalangan va biriktiruvchi to'qimani o'sishi - biliar sirroziga olib boradi. Buyrakda burmali kanalchalar epiteliysini nekrobiotik o'zgarishlariga olib boradi. Qonga o't kislotalarini tushishi xolemiyaga – arterial bosimni pasayishi, qichishishi (gemorragik diatezga), gemorrargik diatezlarga olib boradi. Intoksikasiya oqibatida qon ivishi buziladi, ko'plab qon quyilish o'chog'lari (gemorrargik sindrom) yuzaga keladi. Autointoksikasiya oqibatida buyraklar shikastlanadi, jigar – buyrak etishmovchiligi kelib chiqadi.



Parenximatoz sariqlik – limon rangi.

Mexanik sariqlik – apelsin rangi.

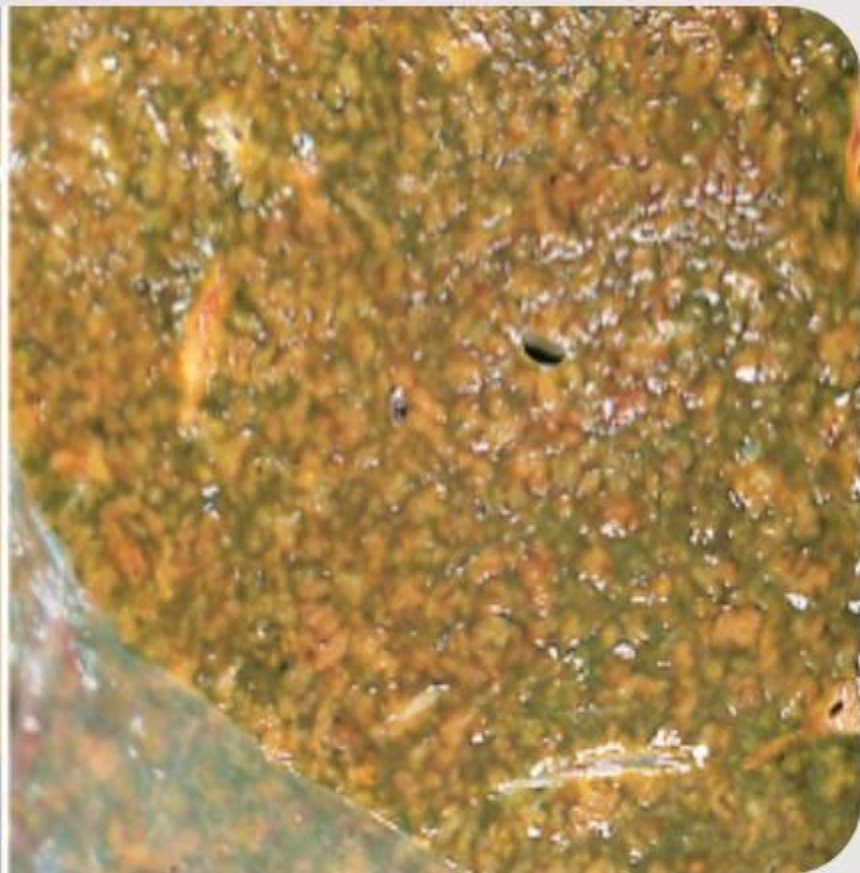
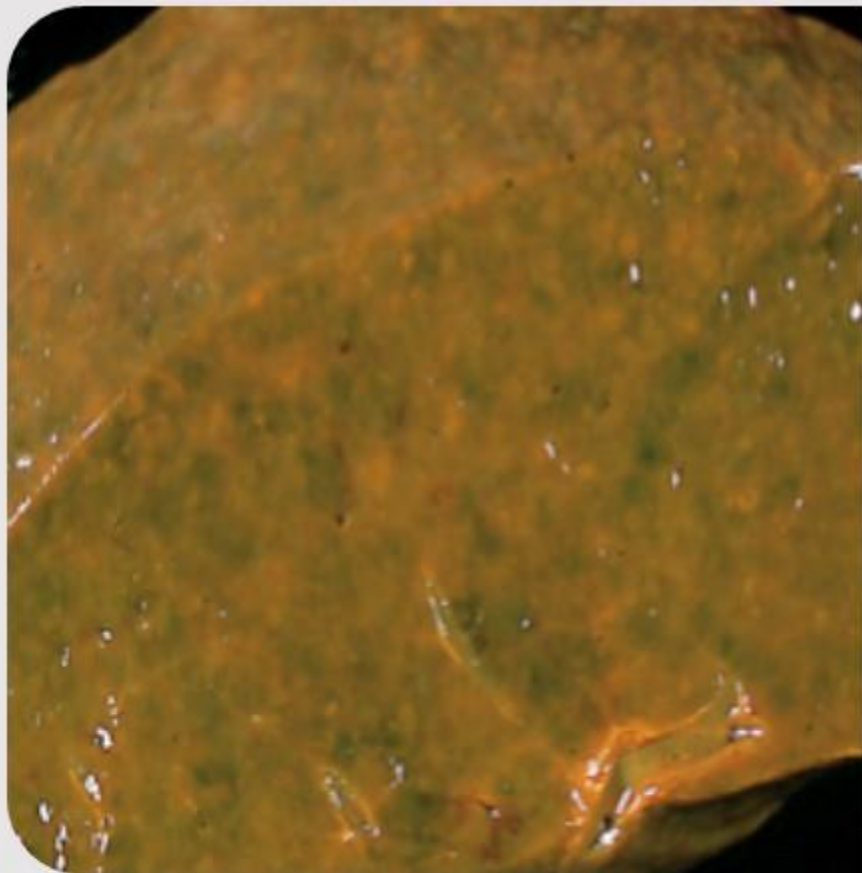


Xolemiyada buyrakdagi o'zgarishlar:

a, v - xolemik nefroz (mikro-makroskopik ko'rinishi),

b – normal buyrak (makroskopik ko'rinishi) gemm. – eozin usuli bo'yash.

x150.



Rasm №9.

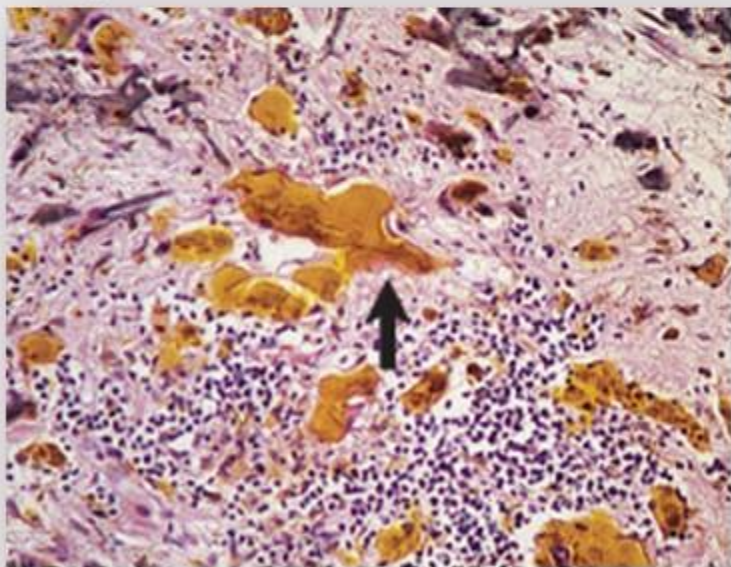
a - xolemiyada
jigardagi o'zgarishlar,
b -v xolesatik jigar
(billiar) sirrozi

Patologik gemoglobinogen pigmentlar

Gematoidin

Gematinlar (bezkak gematini -gemomelanin, NSili gematin – gematin xlorid, formalinli gematin)

Porfirinlar



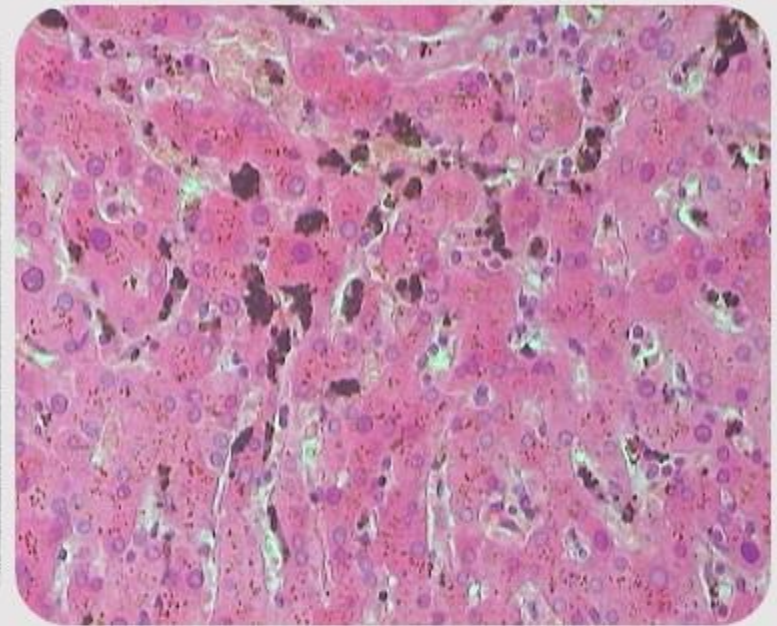
Qon quyilgan soha markazidagi gemosiderin pigmentlari, yallig'lanish infiltrasiyasi (gemm.-eozin usulida bo'yash.)

Gematoidin hujayra ichida paydo bo'ladi, u emirilgandan so'ng hujayra tashqarisida, nekroz tarkibida to'planadi. Joylanish joyi: 1.gematomalarda. 2. chandiqlanayotgan infarkt o'chog'ida. Gematoidin - sarg'imgir jigarrang rangli kristaldir, plasinkasimon yoki donasimon ko'rinishda gemolizdan 5 -10 kun o'tganidan so'ng hujayradan tashqarida nekrotik massa ichida kuzatiladi, temir saklamaydi.

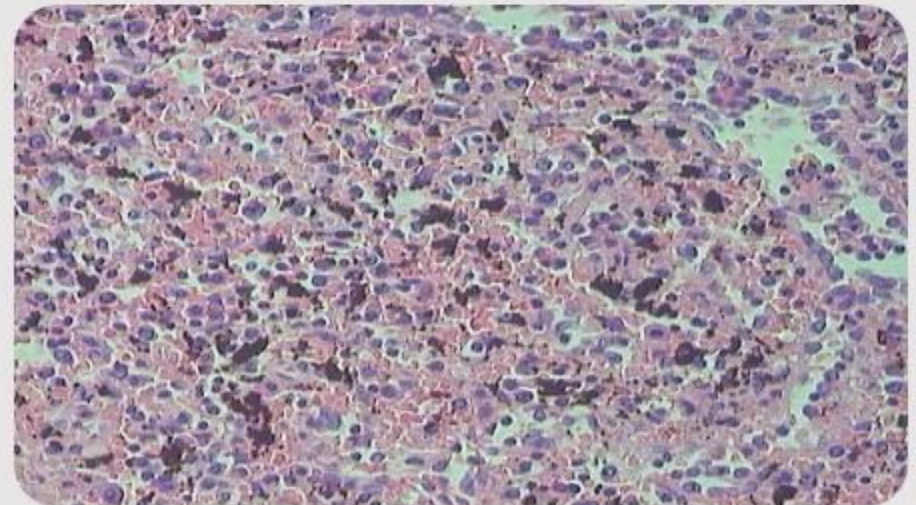
Uni eski gematomalar tubida, infarktlarda ko'riladi. Gematoksilin bilan bo'yalganida qoramtir yoki zangori - sarg'ish rangda bo'ladi. Ba'zan bularni atrofida, yot tana gigant hujayralari uchraydi.

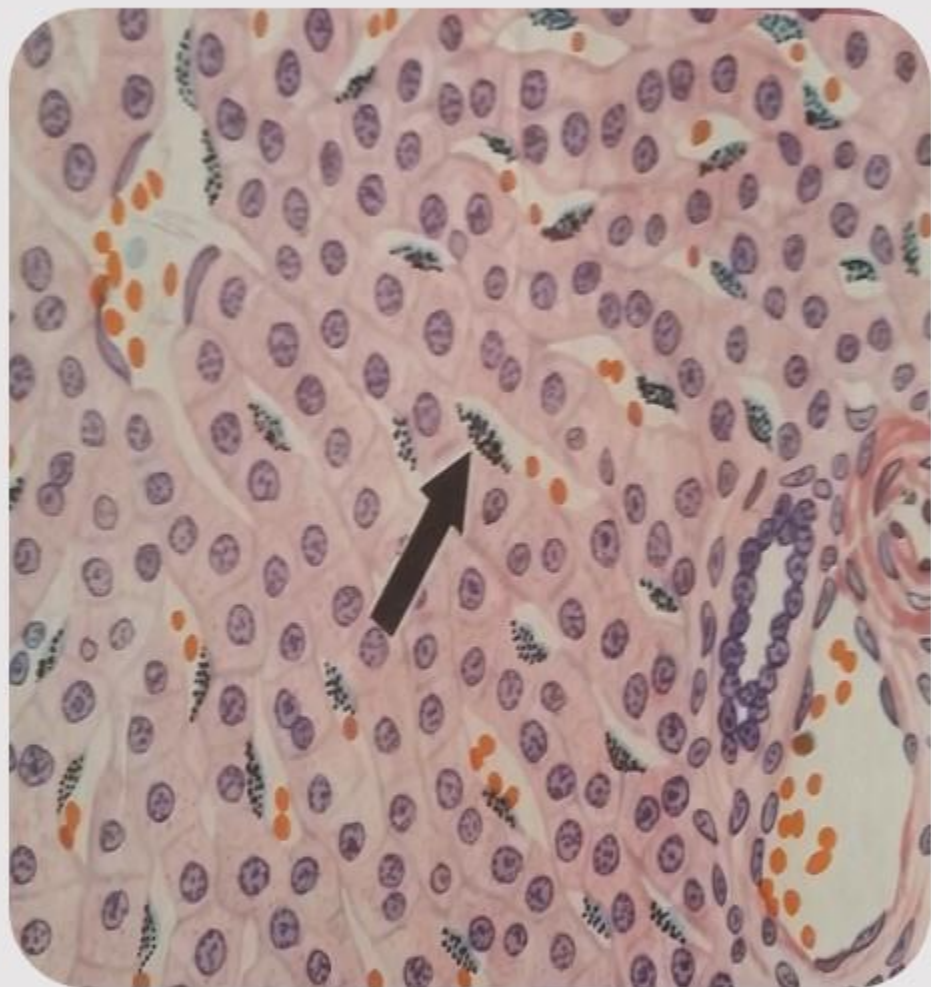
Gematinlar gemni oksidlangan shakli ko'rinishida, parazit ta'sirida gemoglobinni prosetik qismidan, oksigemoglobinni gidrolizida hosil bo'ladi. Gemomelanin yoki bezgak pigmenti bezgak plazmodiyalari ta'siri osida eritrositlarda hosil bo'ladi, bog'lanmagan temir saqlaydi. Polyarizasion tekshirishlarda anizotropiyani beradi (ikki tomonlama nurni sindirishi).

Bezgak gematinini paydo bo'lish mexanizmi: bezgak plazmodiyasi eritrositga kiradi, gemoglobindan globin ajraladi, gem oksidlanadi, plazmodiy ichida qora rangli pigment (gemomelanin) paydo bo'ladi. Plazmodiy bilan shikastlangan eritrositlar emiriladi va gemomelanin qora qo'ng'ir dona ko'rinishida plazmada suzib yuradi, talok, jigar, suyak, ko'migi RES hujayralari tomonidan tutib olinadi. Makroskopik gemomelanni o'tirishi a'zoga qoramtir - kulrang tus beradi. Gemomelanin pigmenti bilan birga gemosiderin pigmenti xam to'planadi



Bezgak kasalligida jigar – taloqdagi makro-mikroskopik o'zgarishlar. a-b - jigar yulduzsimon retikuloendoteliositlar gemomelanin, gepatositlarda esa gemosiderin pigmentini saqlashi, v-g taloqdagi makrofaglarda gemomelanin pigmenti, taloqdagi oq ishemik infarkt. Gemm.-eozin usulida bo'yash. x10-12.5





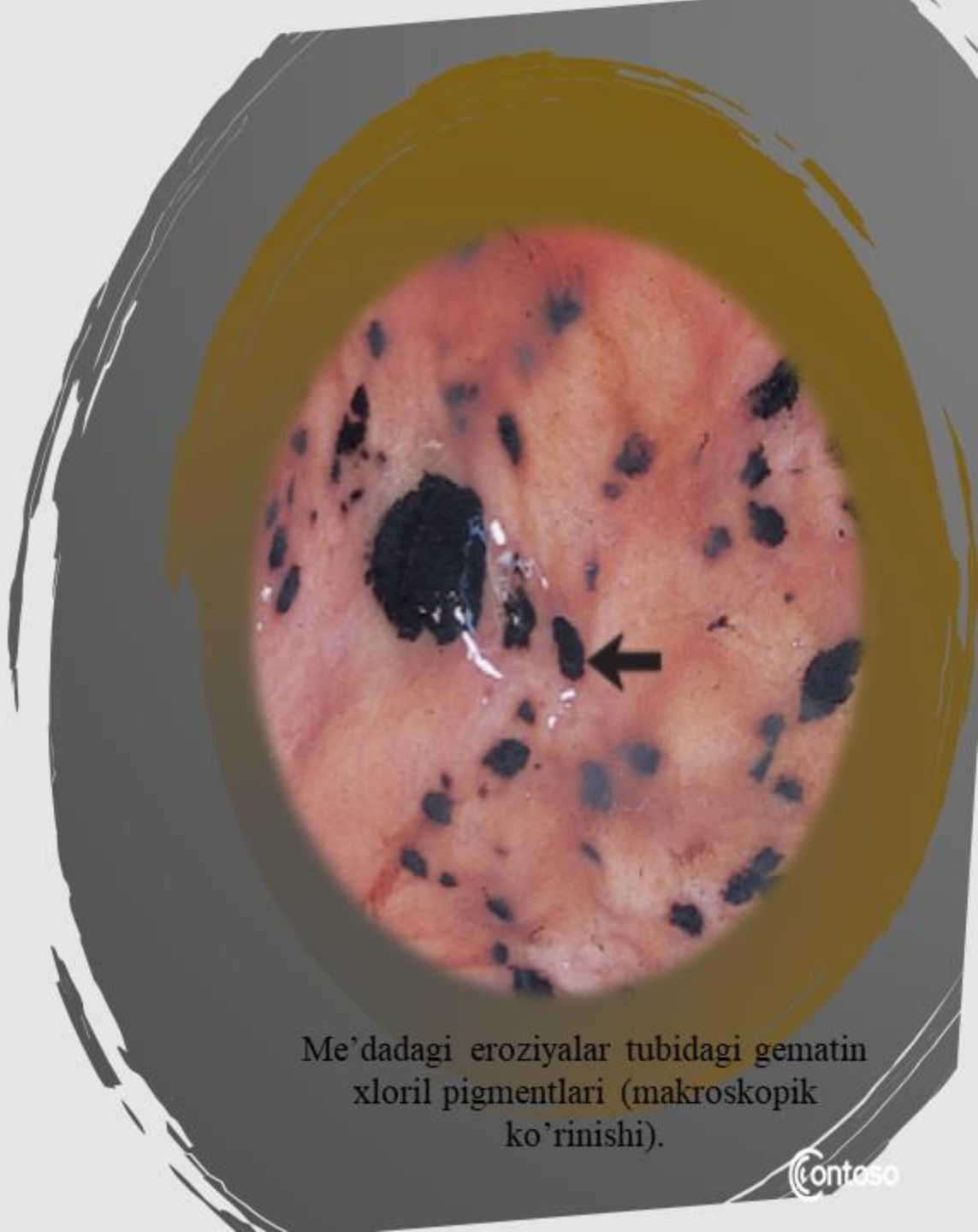
Rasm № 12.

Jigar va miya mikrosirkulyator o'zan tomirlari bo'shlig'idagi gemomelanin pigmentlari. Gemm. – eozin usulida bo'yash. x10*40.

Gematin yoki gemoxromogen

oksigemoglobinni gidrolizida hosil bo'ladi (me'dada). Xlorid kislotali gematinning paydo bo'lish mexanizmi: me'da yarasi yoki eroziyasidan qon ketadi, gemoglobin xlorid kislotasi ta'sirida parchalanadi, me'da yarasi yuzasida qora rangli gematin hlorid paydo bo'ladi. Kasal qusganda kofe quyqasiga o'xshash suyuqlik chiqadi, kasal najasi qora rangga kiradi (melena).

Formalin pigmenti – to'qimalar nordon formalin bilan fiksasiya qilinganda ($\text{pH} > 6.0$) to'q jigarrang ninasimon yoki granula ko'rinishda cho'kadi.



Me'dadagi eroziyalar tubidagi gematin xloril pigmentlari (makroskopik ko'rinishi).

Gematoporfirin

Gematoporfirin (ultrabinafsha nurlarga sezuvchanlikning oshishi (nurdan qo'rqish, eritema, dermatit) - normada oz miqdorda qonda va siydikda bo'ladi, patologiyada ularni miqdori keskin ortadi (porfiremiya, porfirinuriya) melaninni antogonisi. Tug'ma va orttirilgan porfiriya farqlaniladi. Orttirilgan porfiriya teriga nurlar (asosan ultrabinafsha nur) sezgirligini kuchaytiradigan ta'sirlar ta'sir qilganda (qo'rg'oshin, simob, sulfazol, barbituratlardan zaxarlanishlar, avitaminozlar, pellagra, pernisiyoz anemiya, jigar kasalliklari) keyinchalik terini atrofiyasi va depigmentasiyasini keltirib chiqaruvchi yallig'lanishi jarayonlari yuzaga keladi (melaninni antogonisi)

Porfirin – almashinuvi buzilishi porfiriya (porfirinemiya, porfirinuriya) deyiladi. Eritrositlarda porfirin sintezi buzilishida – eritropoetik, jigar kasalliklarida – jigar shakli rivojlanadi. Ultrabinafsha nurlanishda erigan porfirinlar qizg'ish flyuressensiya beradi, xloroformda, efirlarda eriydi, tarkibi bilirubinga yaqin turadi. Porfiriyalarda nerv sistemasi funksiyalari buziladi, ba'zan sariqliklar yuzaga keladi, teri pigmentasiyalanadi, siydikda ko'p miqdorda porfirinlar aniqlaniladi.



Porfiriya tana qismlaridagi o'zgarishlar

Tug'ma porfiriylar

Kam uchraydi. Eritroblaslarda porfirin sintezi buziladi (uroporfirinogen Sh - kosintetazalar), eritropoetik shakli, jigar hujayralarida bo'lsa – jigar shakli rivojlanadi.

Eritropoetik shaklida – gemolitik anemiya rivojlanadi, nerv tizimi, me'da ichak yo'llari shikastlanadi (qusish, diareya).

Suyaklarda, taloqda ushbu pigmentni to'planishi oqibatida ularni jigarrang ko'rinish oladi.

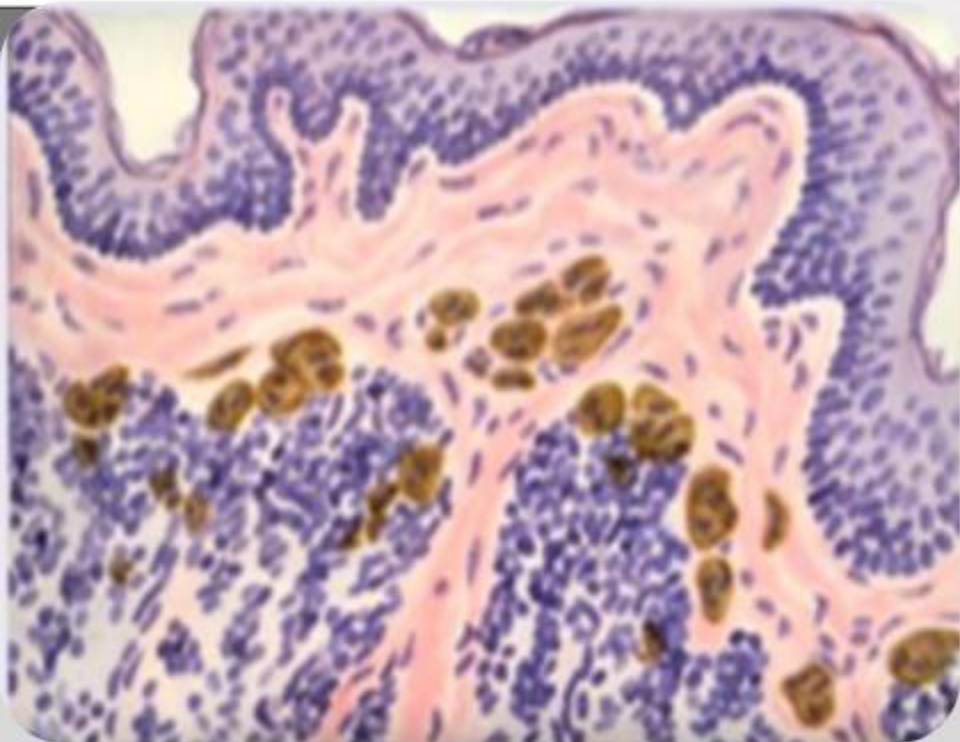
Siydikda uni ko'payib, unga sarg'ish – qirmizi rang beradi. Jigar shaklida - u kattalashadi, kulrang – jigarrang ko'rinish oladi, gepatositlarda porfirinlar, gemosiderin pigmentlari aniqlaniladi.



Proteinogenli pigmentlar

Melanin (grekcha- melas- qora) qo'ng'ir - qora rangdagi pigment, epidermisni Malpigi qatlamida, soch piyozchalari epiteliysida, ko'zni qorachig'ida topiladi. U ijobiy argentofil reaksiya berib, kumush nitratni amiakli eritmasida kumush metaligacha qaytadi.

Melanositlar (melanin hosil qiluvchi to'qima) neyroektodermal kelib chiqishli bo'lib, tirozinazadan melanin pigmentini hosil qiladi. Melanositlarni melanosomalarida tirozinaza fermenti tirozinni dioksifenilalanin yoki promelanin (DOFA-gacha) oksidlanishini katalizlaydi, DOFA esa promelanin bo'lib hisoblanadi, u polimerlanib melaniga aylanadi.



Dermada melanin pigmentini ortishi.
Gemm.-eozin usulida bo'yalgan.
10*12.5



DOFA-oksidazalar saqlamaydigan hujayralar (makrofaglar) melanoforalar yoki xromotoforalar deb nomlanadi. Melanosit va melanofaglar epidermisda, dermada, ko'z to'r pardasida, miyaning yumshoq pardasida uchrab, insonlarni jinsi, yoshi, simulloovchi omillar ta'siriga bog'liq holda o'zgarib turadi.

Melanogenez nerv (gipofizni melanin simulloovchi gormoni, AKTG, simpatik nerv sistemasi mediatorlari) va ichki sekresiya bezlari (qalqonsimon bez gormoni, jinsiy gormonlar) tomonidan boshqaruvi amalga oshiriladi. Uni melatonin va parasimpatik nerv sistemasi mediatorlari sekinlashtiradi.



Pigment almashinuvining buzilishi nasliy va orttirilgan, tarqalishi bo'yicha esa umumiy va maxalliy, miqdorini ko'payishi yoki kamayishi bilan namoyon bo'lishi mumkin.

Pigmentasiyani kuchayishi fiziologik xarakterda bo'lishi xam mumkin (masalan xomiladorlik xloazmasi, xollar, yo'g'on ichakni Baugli qopqog'i sohasidagi melanoz).



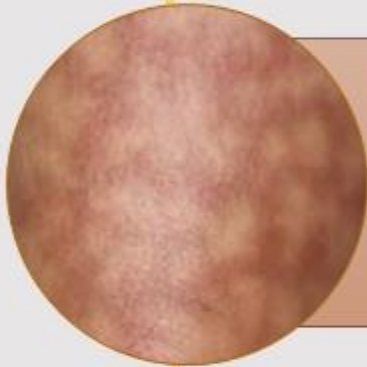
Rasm № 16.

Terida
melanin
pigmentlarini
ortishi.

Addison
kasalligi.



Umumiy xarakterdagi patologik giperpigmentasiya **Addison kasalligi** yoki bronza kasalligida kuzatiladi. Kasallikni asosida buyrak usi bezlarini sil yoki amiloidozda shikastlanishi yotadi. Baʼzan melanodermiya endokrin buzilishlarda (gipogonadizm, gipopituatarizm), avitaminozlarda (pelagra, singa), kaxeksiyada, uglevodorodlar bilan zaharlanishlarda xam kuzatiladi.



Buyrak usti bezi shikastlanishida giperpigmentasiyada tirozin aminokislotasida adrenalini hosil boʻlishi oʻrniga promelanin (DOFA), melanin koʻp miqdorda hosil boʻladi (adrenalin kamayishi va unga nisbatan AKTG produksiyasini kuchayishi oqibatida). AKTG melanin pigmenti hosil boʻlishini kuchaytiradi.



Kasallikning asosiy namoyon boʻlishi adinamiya (muskul kuchini pasayishi), qon bosimini pasayishi (gipotoniya), ozib ketishi, meʼda - ichak faoliyatini buzilishlari va paralel ravishda teri va shilliq qavatlarga qoʻngʻir - jigarrang rang beruvchi melanin pigmentini koʻp miqdorda hosil boʻlishi yotadi.

Tugʻma tarqoq melanoz (pigmentli kserodermiya) – terini ultrabinafsha nurlarga nisbatan sezgirligini ortishi bilan bogʻliq boʻlib, teridagi xolsimon dogʻlar, giperkeratoz va shishlar bilan kuzatiladi.

Butun tana yuzasida melaninni tug'ma bo'lmasligi, «*albinizm*» (albus –oq) (shunday odamlarni esa albinoslar) deyiladi. U tirozinaza fermentini tug'ma etishmasligi bilan bog'liq. Bunda butun teri, sochlar, ko'zni qorachig'i va to'r qavati melaniniga ega bo'lmaydi, shuning uchun ularni terisi, sochi - oq, qorachig'i - qirmizi rangda bo'ladi. Fiziologik timsoli sochni oqarishidir.



Hayot davomida orttirilgan depigmentasiya o'chogiga *leikoderma* deyiladi. Melanogenezni buzilishi - neyroendokrin boshqariluvini buzilishida (moxov, giperparatireodizm, qandli diabet), melaniniga nisbatan autoagressiya bo'lganda (Xoshimoto bo'qog'ida), terini nekrotik o'zgarishlari, yallig'lanishlarida (kuyish, zaxm va b.) terida oksidlanish jarayonlarni buzilishi bilan namoyon bo'ladi





Rasm № 17.

Teridagi depigmentasiya

a – yallig'lanish natijasida,
b-v tug'ma (vitiligo)

Adrenoxrom pigmentlar

To'q-qo'ng'ir rangli, adrenalinni oksidlash maxsuloti bo'lib, u azur – eozin bilan bo'yalganda - buyrak usi bezini mag'iz qatlamini ba'zi hujayralarida uchraydi. Pigmentni tabiati kam o'rganilgan. Amalda to'qimalardagi aderenoxromlar buyrak usi bezlarini mag'iz qatlamida yuzaga keluvchi o'smalar - feoxromositomalarda aniqlanadi. Xrom kislotasi bilan to'q-jigarrang rangga bo'yaladi, bixromatlarni qaytaradi.

Argentofil modda

Donador ko'rinishida ichakni Kulchiyskiy hujayralarida aniqlanib, ularga sarg'imir - jigarrang tus beradi. Triptofanni hosilasi hisoblanadi. Bu pigmentni kimyoviy tarkibi serotoninga yaqin turadi. Argentofil moddani donachalari-chuvalchangsimon o'simta va ichakni xususiy o'smasi - karsinoidni hujayralarida topiladi. Gipertenzion sindrom bilan davom etadi.

Lipopigmentlar

Lipofussin pigmenti parenximatoz va nerv hujayralarida kuzatildi. Lipofussin hosil bo'lishi perinuklear, modda almashinuvi kuchli bo'lgan joyda propigment sifatida, keyinchalik Goldji kompleksiga tushib yosh - yetuk bo'lmagan shakliga aylanadi, keyinchalik esa periferiyaga surilib lizosomaga yutiladi va aktivlashadi.

Ular membrana lipoproteidlari bilan bog'langan mitoxondriyalar va ribosomalar fermentlarini (metalloflavoproteidlar, sitoxromlar) saqlaydi.

Lizosomalarda u to'lanib qoldiq tanacha – telolizosomalarga aylanadi. Normada muskul tolalari, jigar hujayralari sitoplazmasida antioksidantlar ovqatda etishmasa uchraydi.

Patologiya sharoitida pigment miqdori ortadi, gipoksiyada hujayrani energiya bilan ta'minlashda autooksidasiya va peroksidasiya jarayonlarida va glikolizda ishtirok etadi.

Mukammal fermentativ aktivlikga ega.

Hujayralar sitoplazmasida uni paydo bo'lishi va ko'payishi lipofussinoz deb atalib, u birlamchi va ikkilamchi xarakterda bo'ladi.

Lipofussin
glikopolipoproteid - u sitoplazmada perinuklear oltinsimon – sarg'ish donador pigment sifatida namoyon bo'ladi.

Birlamchi lipofussinozlar (nasliy)

bunda ayrim a'zo hujayralarida ushbu pigment to'planadi.

Nasliy gepatoz (yaxshi sifatli giperbirubinemiya – Dabina – Djonson sindromi, Jilber sindromi, Kriger – Nayyara sindromi),

neyronal lipofussinoz (Bolshakov – Yanskiy sindromi, Shpilmeyer – Shegren sindromi, Kafa sindromi)- bu sindromlarda nerv hujayralarida ushbu pigmentni ko'payishi - ko'rishni buzilishi, tutqanoklar, aqliy faoliyatni pasayishi bilan namoyon bo'ladi.

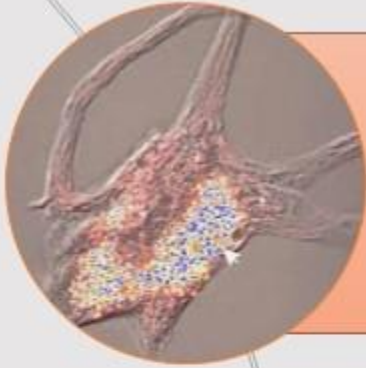


Rasm № 18.

***Yurakning
(miokardning ko'ng'ir
atrofiyasi).***

A – kardiomyositlar sitoplazmasida perinuklear lipofussin pigmentlari, gemm. – eozin usulida bo'yalgan. B – makroskopik ko'rinishi.

Ikkilamchi lipofussinozlar



Qarilikda, kaxeksiyaga olib boruvchi xoldan toldiruvchi surunkali kasalliklarda (miokardni va jigarni qo'ng'ir atrofiyalari), funksional zo'riqish kuchayganda (yurak nuqsonlarida miokardda, me'da va 12 b.i. yara kasalligida jigardagi lipofussinozlar), ba'zi bir dori moddalarni xaddan tashqari ise'mol qilinganda (analgetiklarni), vitamin E etishmovchiligida (vitamin E yetishmovchiligi pigmenti) kuzatiladi.

Seroidlar



Makrofaglarda lipidlarni rezorbsiyasi yoki lipid saqlovchi birikmalarni geterofagiyasi natijasida hosil bo'ladi. Uni asosini lipidlar tashkil etib, ikkilamchi oqsillar birikadi. Lipofagosomalar ikkilamchi lizosomalarga transformasiyalanadi (lipofagolizosomalarga). Lipidlar parchalanmasdan lizosomalarda - qoldiq tanacha – telolizosomalarda ko'rinishida to'planadi. Patologiyada ular ko'pincha to'qimalar nekrozida, qon quyilish o'chog'ida lipidlarni oksidlanishi natijasida hosil bo'ladi.

Lipoxromlar (yoki lyuteinlar)



Eng tarqalgan pigment. Bu sarg'ish donador pigmentlar, yog'larda eriydi, shuning uchun transudatlar, tuxumdonni sariq tanasi, buyrak usi bezlarini po'sloq qismi, teri, suyaklar qandli diabetda sarg'ish tus oladi. Tarkibida karatinoidlar saqlaydi, vitamin A hosil bo'lishi manbai. Karatinoidlarni aniqlash orqali tekshiriladi (kislotalar bilan rangdor reaksiyalar, ultrabinafsha nurda zangori flyuressensiya berishi). Patologiyada lipoxoromlarni ortiqcha to'planishi kuzatildi. Masalan qandli diabetda u yog' to'qimasi, terida, suyaklarda to'planib, lipid - vitamin almashinuvini keskin izdan chiqishi bilan bog'liq bo'ladi. Birdaniga ozib ketishda, kaxeksiyada u yog' to'qimasida to'planib, to'q – sarg'ish ko'rinish oladi.

MAVZUNING YUZASIDAN SAVOLLAR:

- *Parenximatoz sariqlik nima?*
- *Endogen pigmentlar klassifikasiyasini sanab bering:*
- *Adrenoxrom pigmentlar haqida nima bilasiz?*
- *Lyutein pigmentlarini ta'riflang?*

Test savollari

1. Terida pigmentli kseroderma fonida insolyatsiya ta'sirida qanday o'smalar rivojlanishi mumkin?

- fibrosarkoma
- papilloma
- melanoma
- angiosarkoma

2. Jigarni qo'ng'ir atrofiyasida qaysi pigment xosil bo'ladi?

- lipofutsin
- gemosiderin
- bilirubin
- melanin

3. Terida melaninni uchog'li ravishda yo'qolishi nima deb ataladi?

- a. leykoderma
- b. melanoz
- c. albinizm
- d. Melanoma

4. Adisson kasalligidagi melanodermiyani sabablari?

- a. fosfor bilan zaxarlanishi
- b. «d» gipervitaminozi
- c. buyrakusti bezini sili
- d. «d» gipovitaminozi

5. Proteinogen pigmentini ko'rsating?

- a. melanin
- b. bilirubin
- c. lipofuscin
- d. ferritin

6. Melaninni yetilgan granulari qaysi xujayralarda aniqlanadi?

- a. ksantom xujayralarida
- b. melanotsitlarda
- c. melanoblastlarda
- d. enteroxromaffin xujayralar

7. Melanogenezni qaysi gormonlar boshqaradi?

- a. paratgormon, tiroksin
- b. insulin, glyukogen
- c. melatonin, AKTG
- d. somatotrop gormon

8. Gemoglobinogen pigmentlar?

- a. gemosiderin, bilirubin
- b. melanin, lipoxrom
- c. ferritin, enteroxromaffin xujayralar pigmenti
- d. adenoxrom, seroid

9. Perls usuli bilan qaysi pigment musbat bo'yaladi?

- a. bilirubin
- b. lipofussin
- c. gemosiderin
- d. gematoidin

10. Patologik sharoitda qaysi gemoglobinogen pigmentlar xosil bo'ladi?

- a. ferritin
- b. bilirubin
- c. gemosiderin
- d. gematin

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

