

Қ.А.ЯСАУИ АТЫНДАҒЫ ХАЛЫҚАРАЛЫҚ  
ҚАЗАҚ-ТҮРІК УНИВЕРСИТЕТІ

СӨЖ

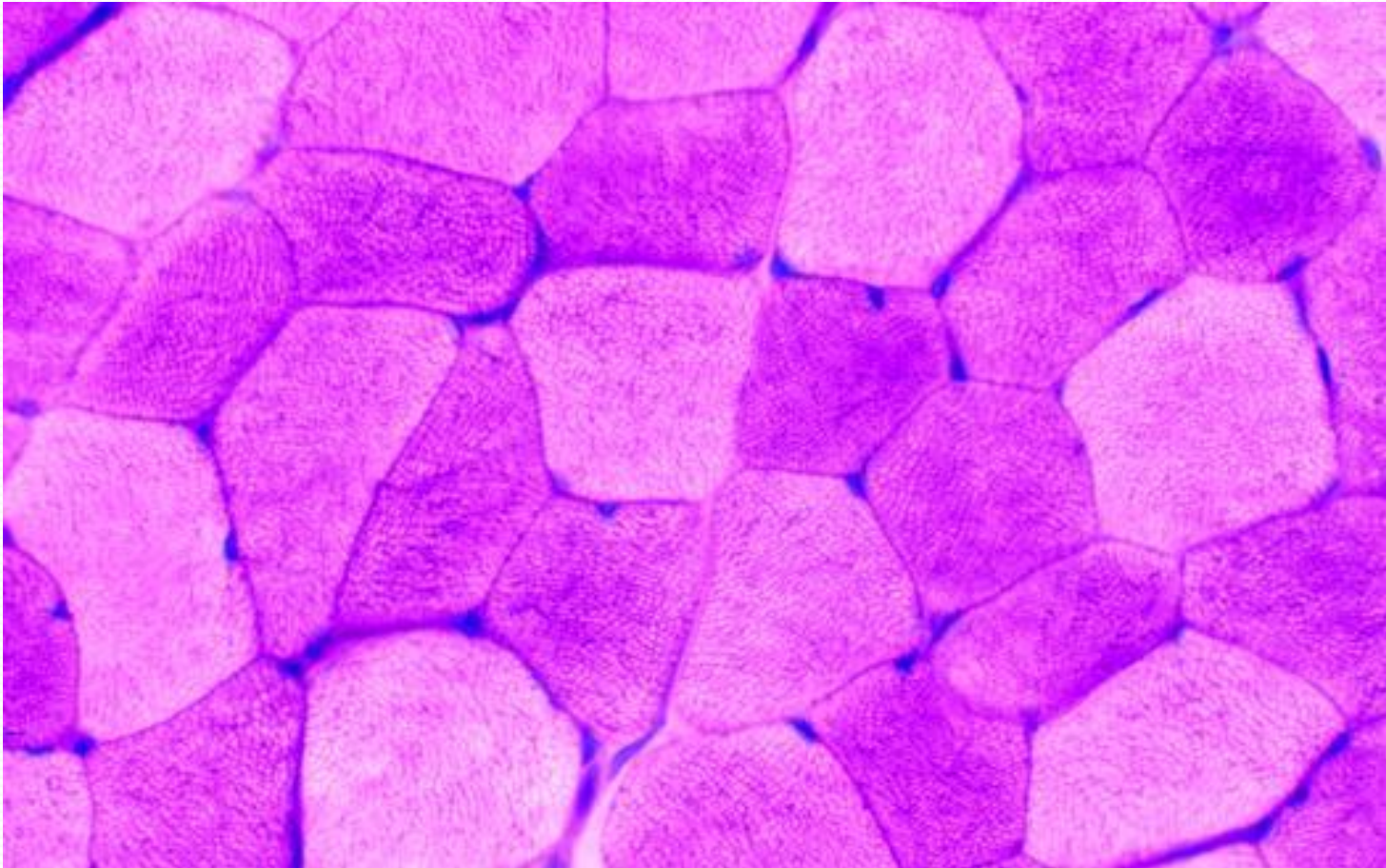
Тақырыбы: гликоген алмасуы бұзылатын көмірсулы  
дистрофия

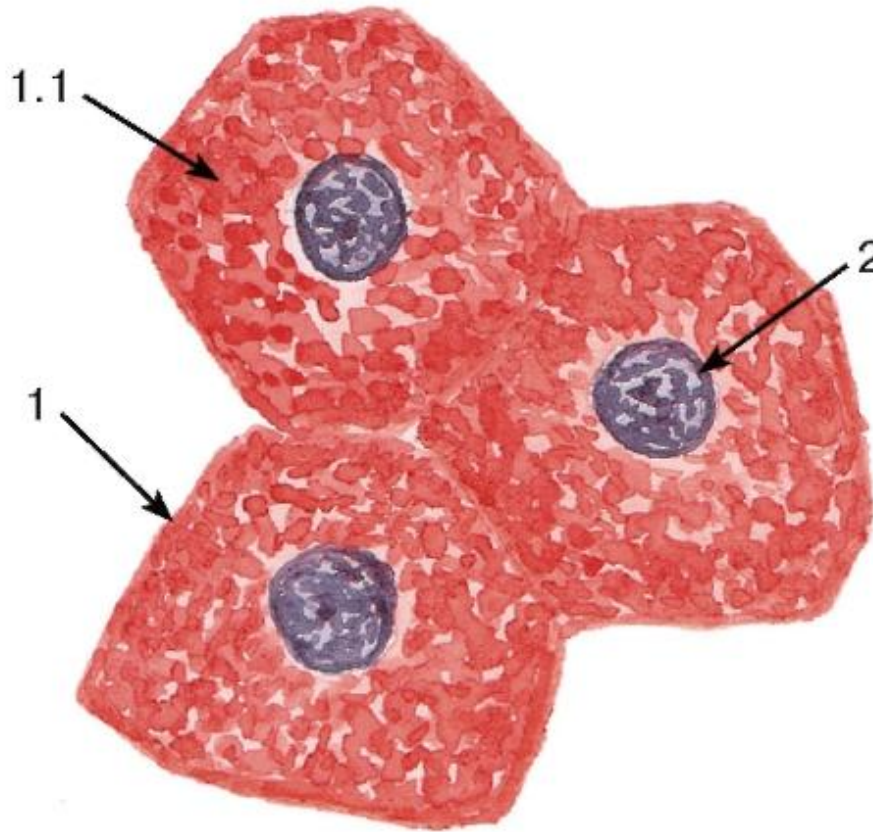
# Жоспар

- Кіріспе
- Негізгі бөлім
  - Гликоген
  - Жіктелуі
- Гликогеноздар
- Қорытынды

# Гликоген

Гликоген — глюкоза қалдықтарынан құралған, адам мен жануарлар организмінде қорға жиналатын күрделі көмірсу (полисахарид).





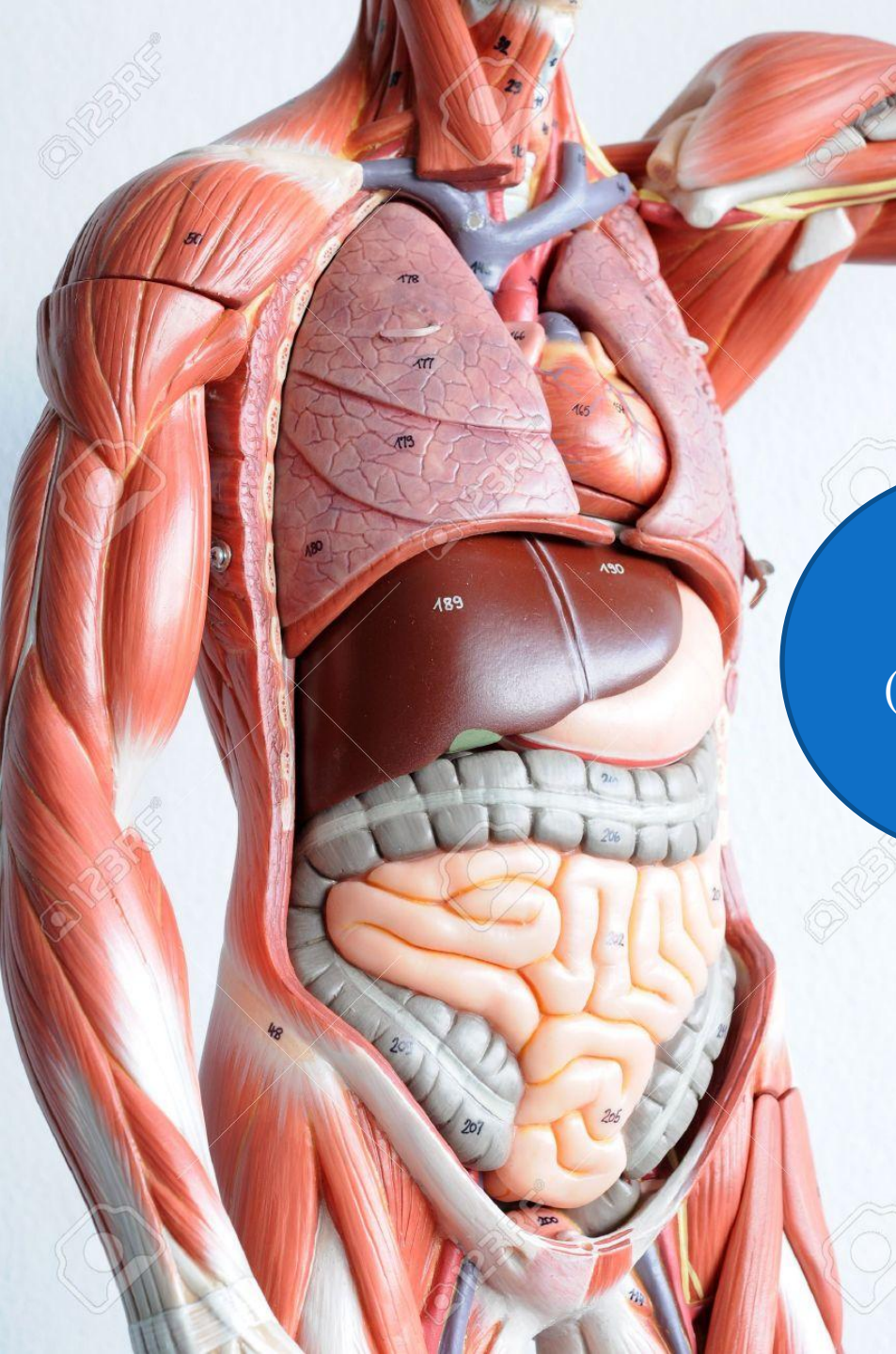
● Боялуы: ШИК-реакциясы және гематоксилин

□ 1 - гепатоцит цитоплазмасы;

□ 1.1 – гликоген гранулдары;

□ 2 - ядро



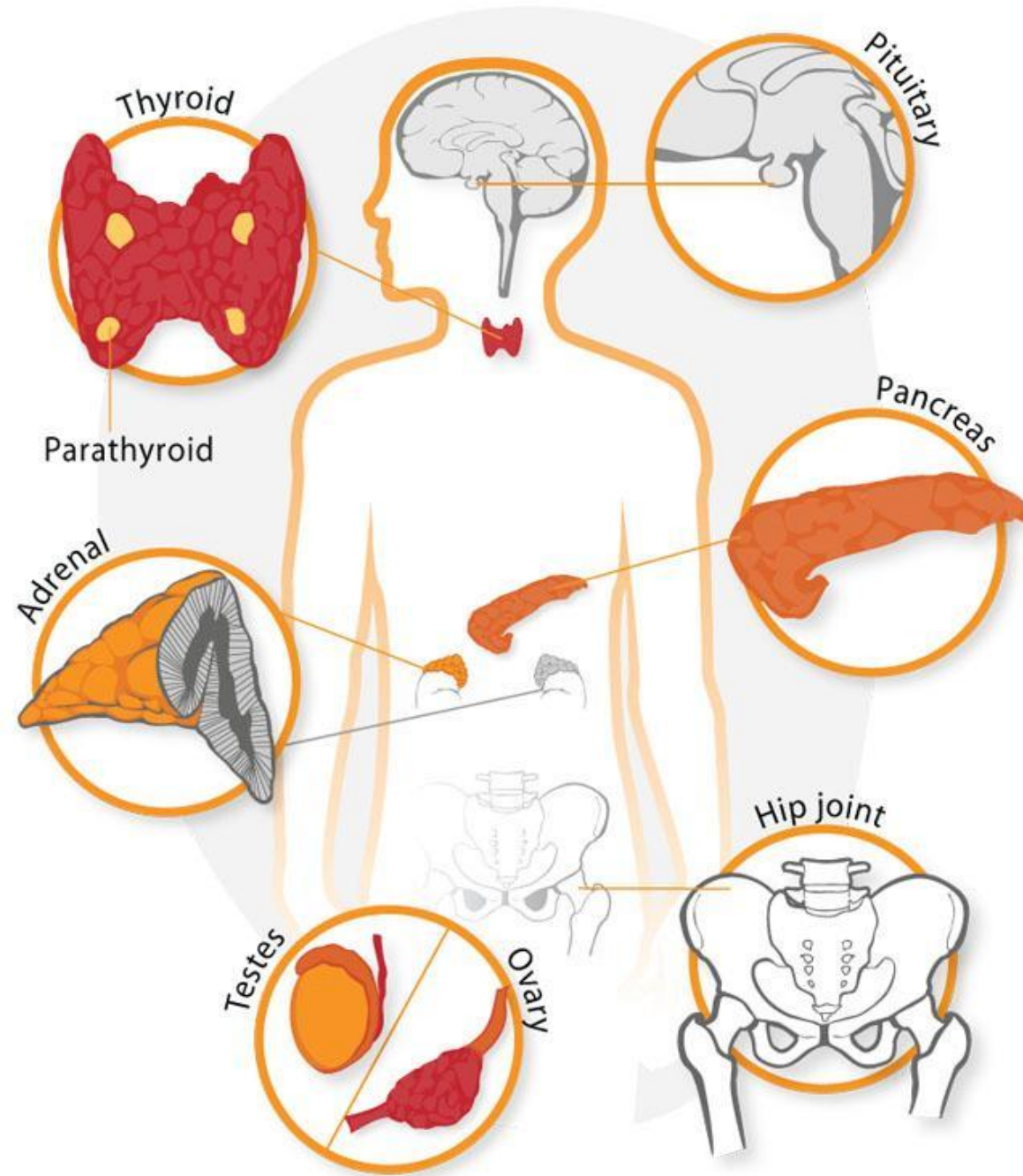


Жіктелуі

Лабильді  
(тұрақсыз)

Стабильді  
(тұрақты)

# Реттейтін органдар



# Гликогеноздар

Гликогеноздар организмде гликогенді ыдыратушы ферменттердің тапшылығына байланысты әртүрлі ағзалар мен тіндерде гликоген жиналып қалуымен сипатталады. Гликоген жиналып қалған жасушалар көлемі үлкейіп, гемотоксин-эозинмен бояғанда, цитоплазмасы гликогеннің еріп кетуіне байланысты бос тұрғандай көрінеді. Гликогеннің жиналатын орнына, тапшы ферменттердің түріне қарай, гликогеноздардың бірнеше түрлерін ажыратады.

- I типтегі гликогенозда (Гирке ауруы) гликоген бауыр мен бүйрекке жиналады, глюкоза-6-фосфатаза ферменті болмайды. Сондықтан осы ағзалар үлкейіп кетеді (гепатореномегалия).

II типтегі гликогенозда (Помпе ауруы) гликоген кардиомиоциттерде, бауырда жиналады, жүрек үлкейіп кетеді (кардиомегалия). Оның себебі  $\alpha$ -1,4-гликозидаза энзимінің болмауы.

- 
- III типтегі гликогенозда (Форбс ауруы) гликоген бауыр мен көлденең жолақты бұлшықеттерде жиналады, себебі, амило-1,6-глюкозидаза энзимінің, жоқтығы.

IV типтегі гликогеноз (Мак-Ардл ауруы), бұлшықеттік фосфорилазаның тапшылығына байланысты дамиды. Негізінен қаңқа бұлшықеттері зақымданады.



# Гликогеноз түрлері

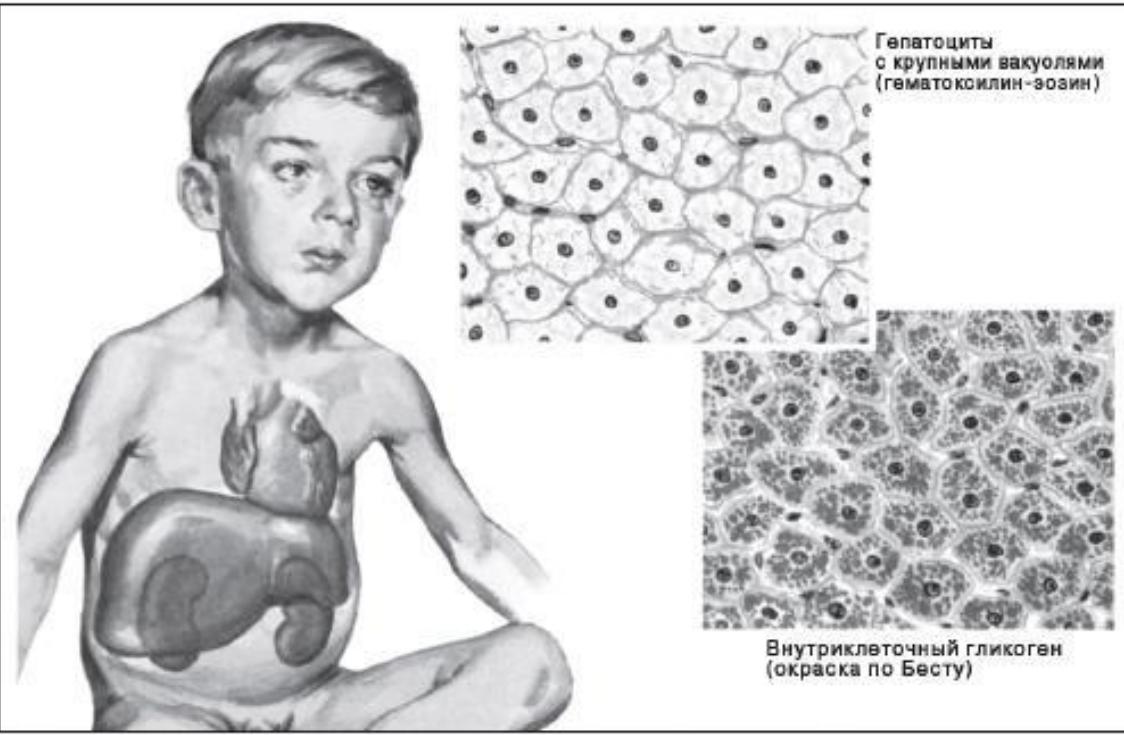


Рисунок 2. Симптомы болезни Гирке (по F. Netter, 2001)

I типтегі гликогенозда (Гирке ауруы) гликоген бауыр мен бүйрекке жиналады, глюкоза-6-фосфатаза ферменті болмайды. Сондықтан осы ағзалар үлкейіп кетеді (гепатореномегалия).

## SIGNS OF POMPE DISEASE in Infants

- Feeding difficulties
- Heart complications
- Breathing difficulties
- **Muscle weakness**



### MUSCLE WEAKNESS

Overall muscle weakness and poor muscle tone can cause a “floppy” appearance and problems with movement.

II типтегі гликогенозда  
(Помпе ауруы)  
гликоген бірыңғай  
салалы және қанқалық  
бұлшықеттер,  
миокардта жиналады.  
Себебі қышқыл альфа  
глюзидаза  
жетіспеушілігі.

