

Қ.А.ЯСАУИ АТЫНДАҒЫ ХАЛЫҚАРАЛЫҚ
ҚАЗАҚ-ТҮРІК УНИВЕРСИТЕТІ

СӨЖ

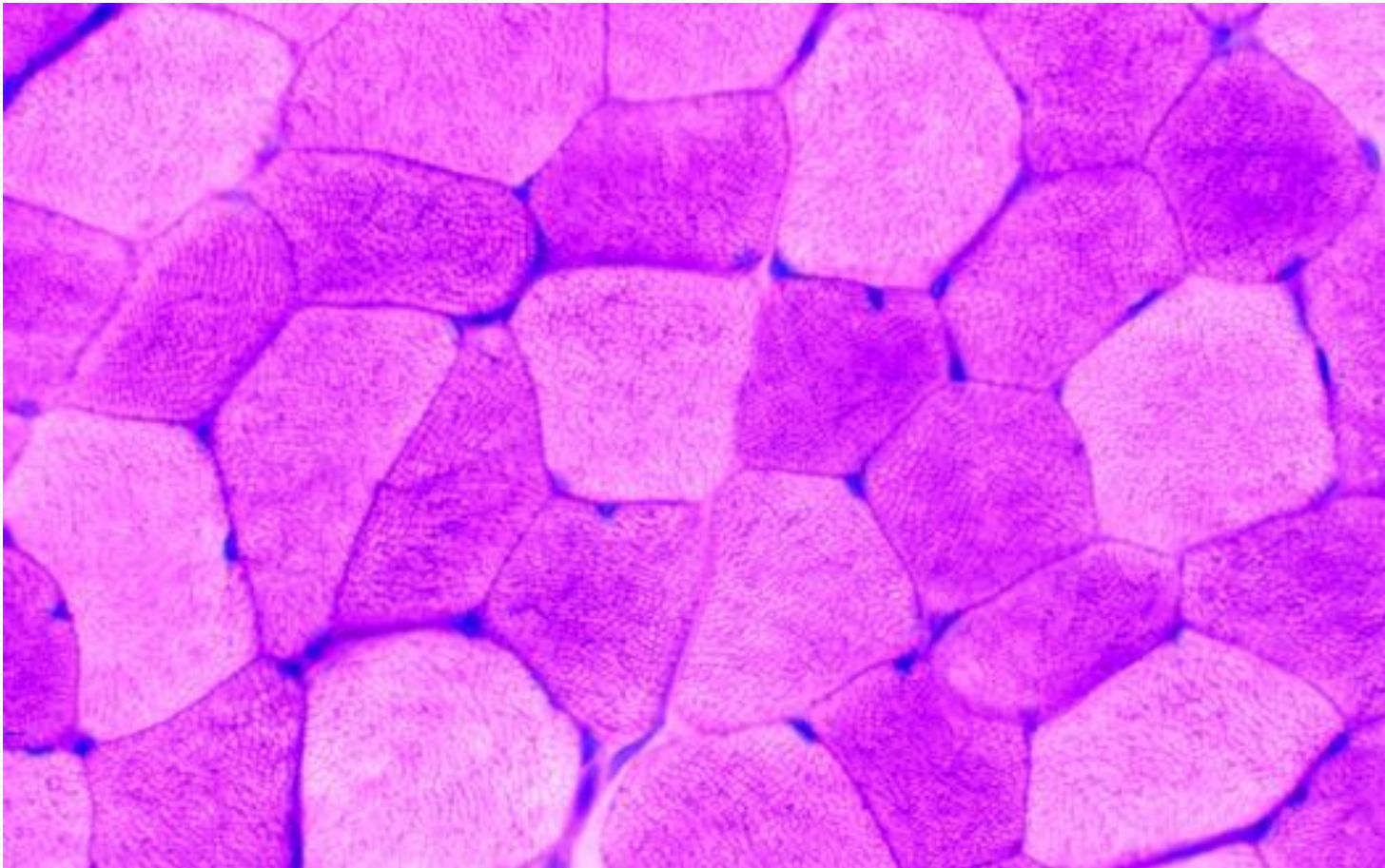
Тақырыбы: гликоген алмасуы бұзылатын көмірсулы
дистрофия

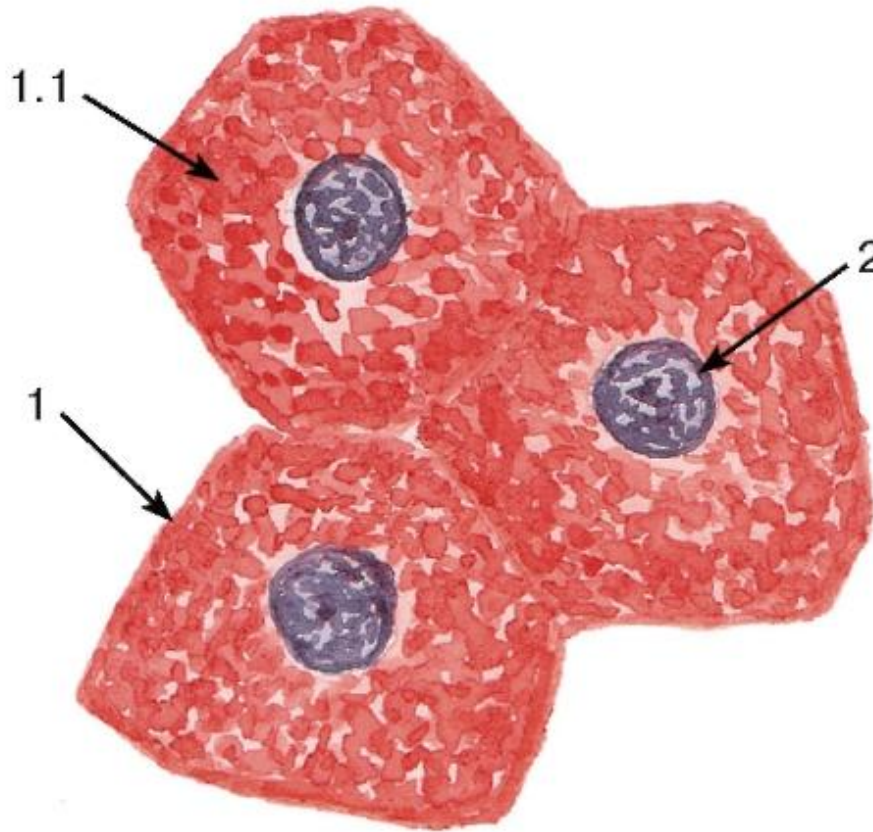
Жоспар

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

Гликоген

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



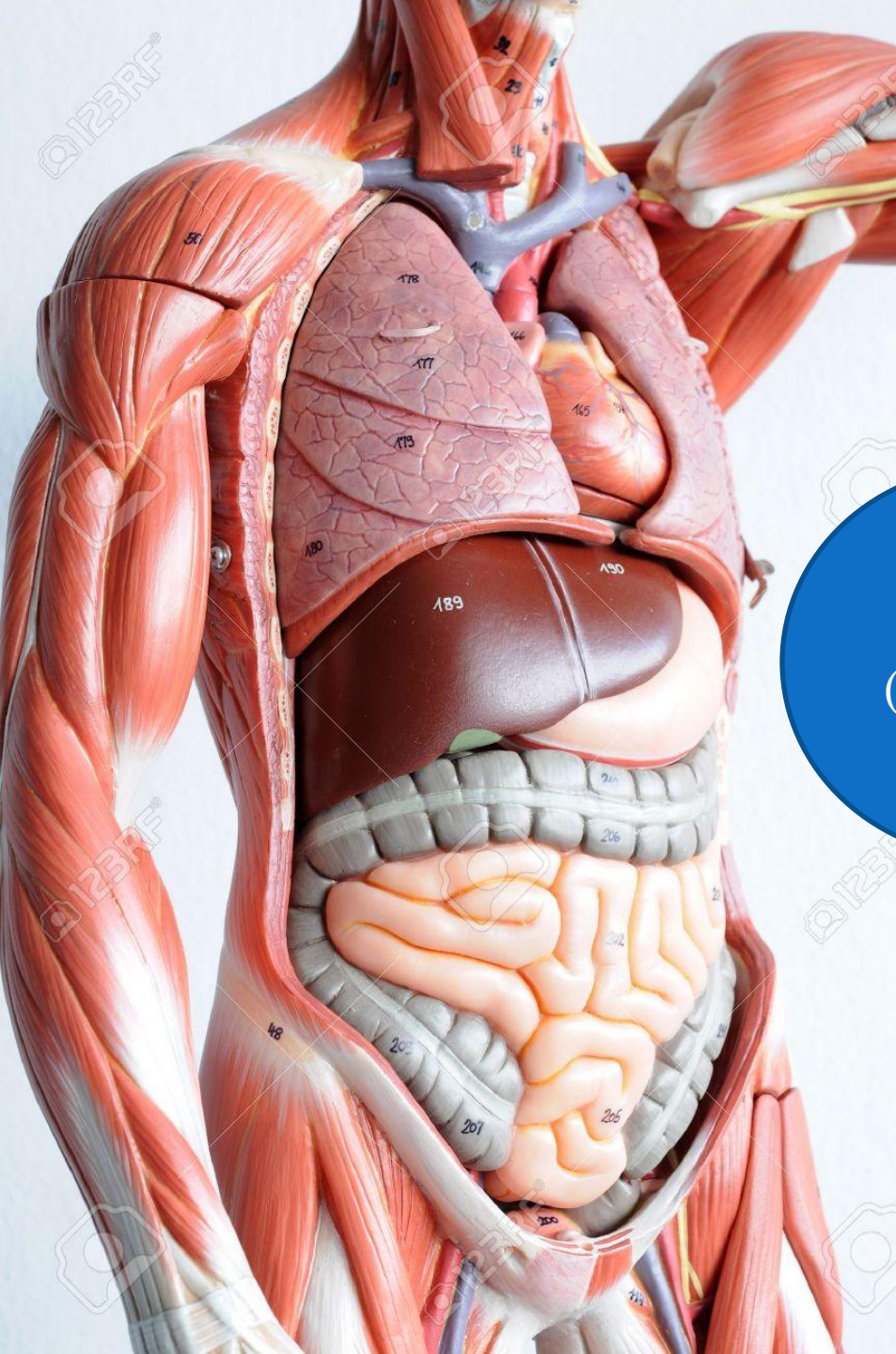


● Боялуы: ШИК-реакциясы және гематоксилин

□ 1 - гепатоцит цитоплазмасы;

□ 1.1 – гликоген гранулдары;

□ 2 - ядро

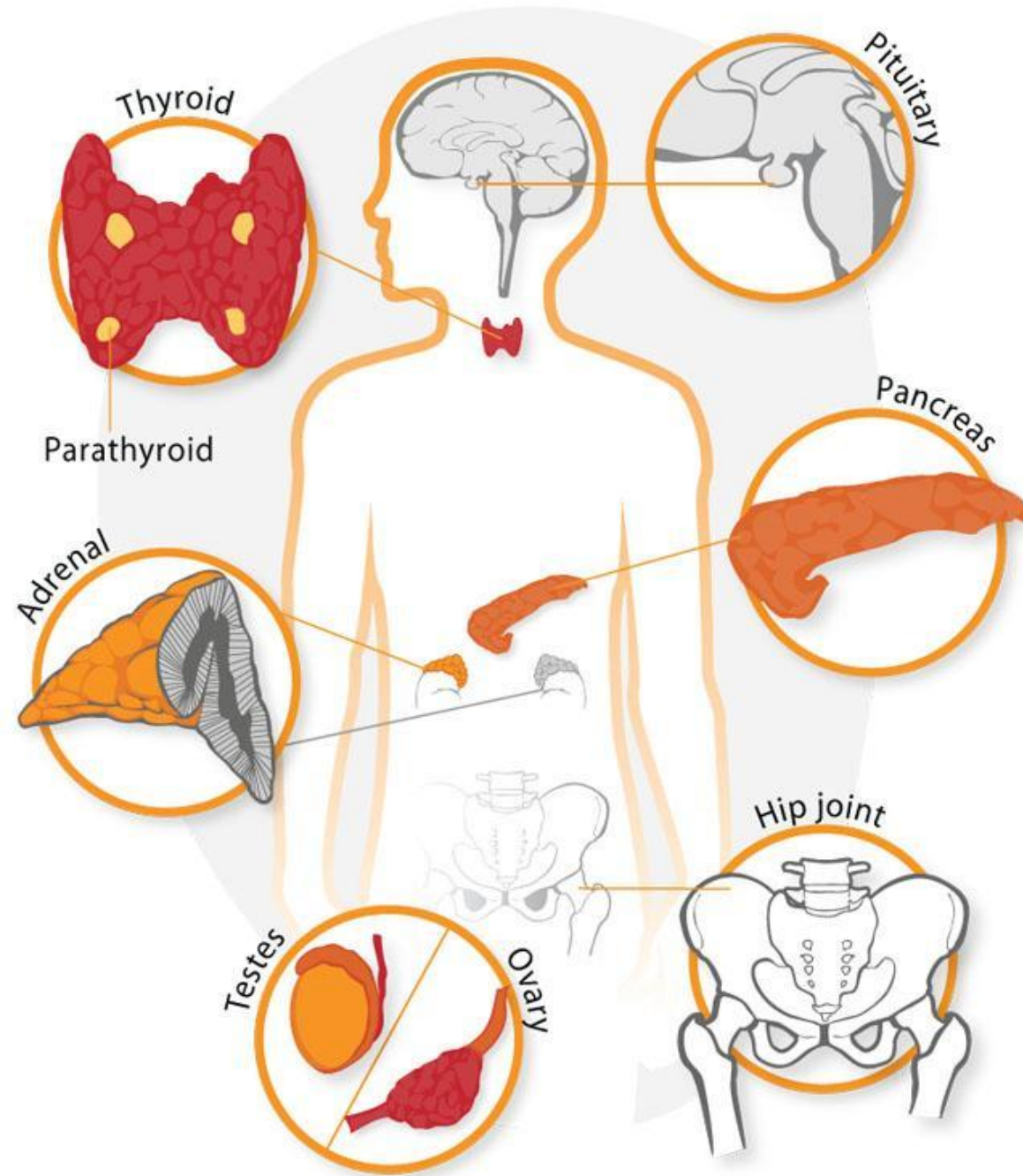


Жіктелуі

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, гемотоксикозмен 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 α -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

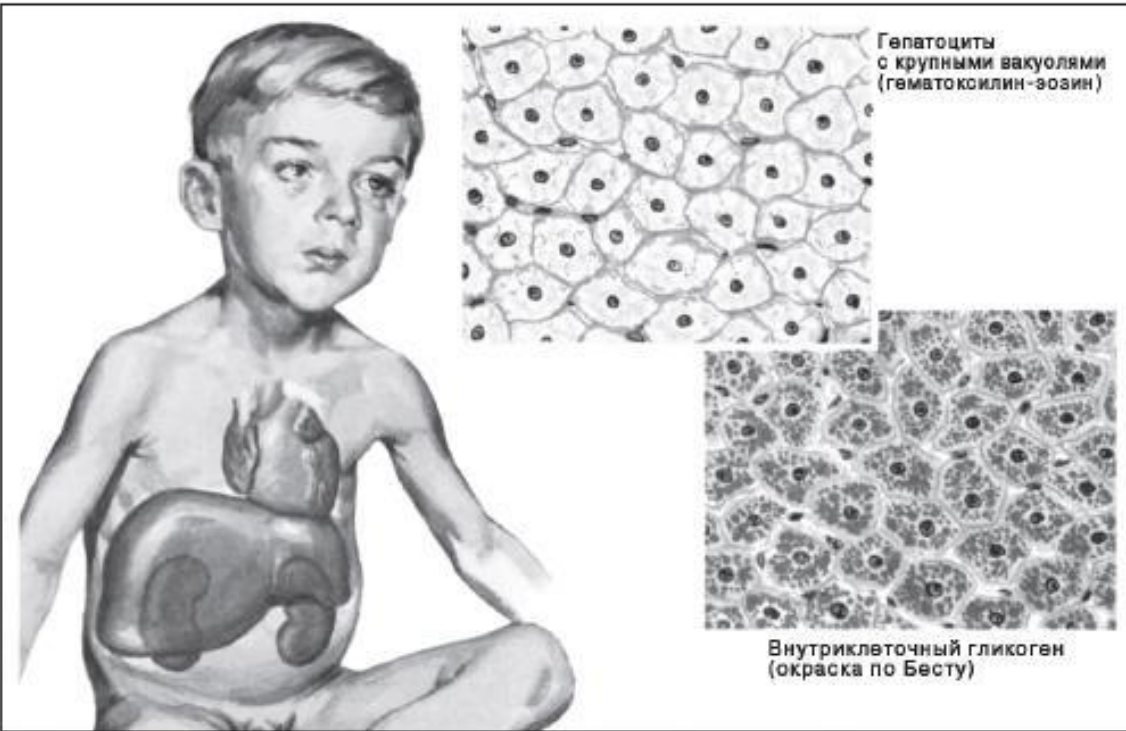


Рисунок 2. Симптомы болезни Гирке (по F. Netter, 2001)

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.

