



Тобы: ЖМ-015

Орындаған: Байбақова Гүлзат

Қабылдаған: Жұмабекова Раушан

**Жүре жəне туа
пайда болған
липидоздар**

Майлы паренхималық дистрофия немесе липидоз дегеніміз жасуша цитоплазмасында майдың көбейіп кетуін, кейде майдың қалыпты жағдайда кездеспейтін жерлерде пайда болуын немесе химиялық құрамы басқаша майлардың жиналып қалуын айтамыз. Жасушада негізінен үшглицеридтер, холестерин эфирлері және фосфолипидтер жиналады. Жасушаларда майды анықтау үшін арнайы гистохимиялық әдістер қолданылады.

Жүре пайда болған липидоздар

Бауырдың майлы дистрофиясы

Гепатоциттерде майдың мөлшері көбейіп, бауыр клеткаларында алдымен липидтердің гранулалары, кейін олардың ұсақ тамшылары ірі тамшыларға немесе тұтас бір вакуольға бірігіп, цитоплазманы толтырады да оны етке ығыстырады. Майлану бауырдың бөлікшелерінің орталығынан сиректеу, ал шетінен жиірек басталады да, дистрофия өте айқын дамыған жағдайда бауыр клеткаларының майлануы диффуздық сипатта болады.

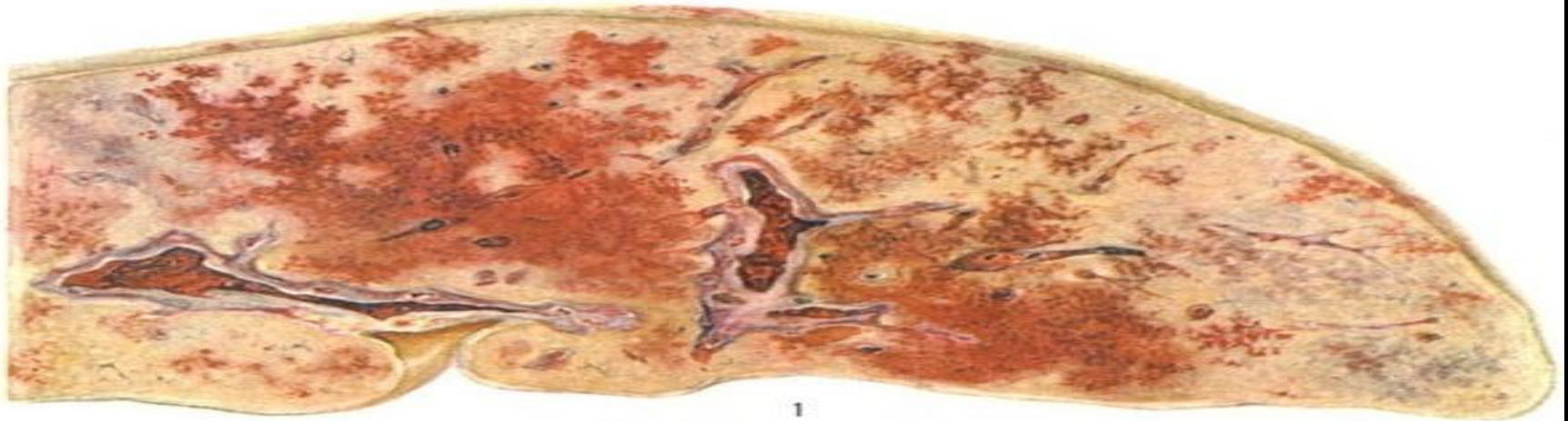
Бауырдың сыртқы пішінінің өзгерістері дистрофияның осы түріне тән болады: ол ұлғайып, болжырап, қызғылттау қоңыр-сарғыш түске енеді. Кескенде бауырдың кесінділерінің беткейінен пышаққа май жұғады.

Бауырдағы липидоз



Бауырдың майлы дистрофиясы улы заттар әсерінде, алкогольде, қантты диабетте, семіздікте, белоктық заттардың жетіспеушілігінде дамиды. Алкоголизмде майдың «май қорларынан» шығуы күшейеді гепатоциттерде май қышқылдарының синтезі артады, олардың тотықтану мөлшері төмендейді, сонымен қатар липопротеидтер синтезі азаяды, осы өзгерістер нәтижесінде май бауыр жасушаларында жиналады. Егер ауру арақ-шарап ішуін тоқтатса, жасушалардағы май бауырдан 2-4апта ішінде жоғалып кетеді. Ал арақ-шарап ішу жалғаса берсе, ауруда алкогольдік гепатит, кейінірек цирроз дамиды.

Қантты диабетте, инсулин гормонының тапшылығына байланысты май «қорларынан» майдың қанға өтуі күшейіп, гиперлипидемия дамиды.



Себебі,инсулин осы үрдіске қарсы әрекет етуші гормондар қатарына кіреді.Сонымен қатар фосфолипидтердің синтезі және май қышқылдарының тотығуы да бұзылады.Жалпы семіру кезіндегі майлы дистрофия қанда май мөлшерінің өте көбейіп кетуіне байланысты инфильтрация есебінен дамиды. Зат алмасуының бұзылуыны байланысты белоктардың липотроптық факторларының жетіспеушілігі нәтижесінде фосфолипидтер мен липопротеидтердің түзілуі бұзылып, бауырда көп мөлшерде бейтарап майлар жиналады. Көптеген химиялық заттар, дәрілер және созылмалы өкпе-жүрек науқастары кезіндегі оттегінің жеткіліксіздігі де бауырдың майлы дистрофиясына алып келеді. Майлы бауыр негізінде бауырда мезенхимиялық реакциялар басталып,фиброз және цирроз дамуы мүмкін.

Бауырдың майлы дистрофиясы



Жүректің майлы дистрофиясы

Миокардтың майлы дистрофиясы бұлшықет клеткаларында өте ұсақ май тамшыларының түзілуінен пайда болады. Дистрофия өрши берсе, бұл тамшылар цитоплазманы толық қамтиды. Бұлшықет талшықтарының митохондрийлары ыдырап, көлденең жолақтары жойылады. Майлы дистрофия ошақты сипатта дамиды және капиллярлардың веналық буыны мен ұсақ веналарды қуалай жайғасқан бұлшықет клеткалары топтарында байқалады.

Жүректің сыртқы пішіні майлы дистрофияның даму дәрежесіне сәйкес болады. Процесс нашар дамыса, оны майларды бояйтын арнаулы бояулармен бояп, микроскоптың көмегімен ғана анықтауға болады; ал ол өте айқын дамыған жағдайда, жүректің көлемі ұлғайып, қуыстарының кеңейгенін, өзіннің тым жұмсарып, божырағандығын, миокардтың көмескеленіп, саздақ-сары түске енгенін көреміз.

Жүректің эндокард жақ беткейінен, әсіресе қарыншалардың бүртік тәріздес бұлшықеттері мен трабекулалары тарғылданып, сарғыш-ақшыл жолақтар көрінеді. Ол жолақтар дистрофия миокардта венулалар мен веналар төңірегіндегі бұлшықет клеткаларын басымырақ зақымдап, ошақтана дамидығынан қалыптасады.

Жүректе майлы дистрофияның дамуы мынадай үш түрлі механизмге: кардиомиоциттерге май қышқылдарының артық мөлшерде түсуіне, ол клеткаларда май алмасуының бұзылуына және клетка ішіндегі құрылымдардың липопротеидтық комплекстерінің ыдырауына байламды деп есептеледі. Май кардиомиоциттерде майда тамшылы түрінде көрінеді, бірақ та бұл үрдіс барлық жасушаларды бірдей қамтымайды.

Бүйректің майлы дистрофиясы



Бүйректерде май тамшылары проксимальдық және дистальдық өзекшелердің эпителиіне жиналады. Әдетте нейтральды майлардан, фосфолипидтерден немесе холестериннен түзілген май тамшылары өзекшелер эпителиінен де, стромадан да табылады. Өзекшелердің тар сегменті мен жинағыш түтіктердің эпителиінде нейтральды майлар физиологиялық жағдайда да кездесе береді.

Сыртқы пішіні. Бүйректер ұлғайып, божырайды, қыртыстық заты ісініп, сырты мен кескінділерінің боз түсті беткейінен сары дақтарды көруге болады.

Бүйректерде майлы дистрофия резорбтивтік сипатта дамиды, яғни ол липемия мен гиперхолестеринемия кезінде бүйрек өзекшелері эпителиінің маймен инфильтрациялануымен байланысты болады да нефроциттердің жойылуына әкеп соғады.



Туа пайда болған липидоз

Гоше ауруында глюкоцереброзидаза ферменті жетіспеушілігіне байланыс глюкоцереброзидтер көп мөлшерде талақтағы, бауырдағы, сүйек майындағы, лимфа түйіндеріндегі гистиоцит, макрофаг жасушаларында жиналып қалады. Ауыр клиникалық көріністер осы заттар ми нейрондарында жиналғанда дамиды. Май жиналған жасушалар көлденеңі 70-100 мкм-ге жетеді, кейде көп ядросы болады. Аурудың жедел түрінде бала 2 жасқа дейін ғана өмір сүреді, жастарда үдемелі олигофрения белгілері пайда болады. Ересек кісілерде гиперспленизм, осыған байланысты панмиелофтиз дамиды.

Тей-Сакс ауруында мидың, жұлынның ганглиоздық жасушаларында, көздің торлы қабатында, шеттік нервтік ганглилерде ганглиозидтер, көбінесе қышқыл глюкозилцерамидтер, оларды ыдырататын в-гексозаминидаза жетіспеушілігі нәтижесінде, жиналып қалады. Микроскопта қарағанда ганглиоздық жасушаларға май толып кетуге байланысты өте ірі, ісініп кеткен, ядролары шетке ығыстырылған, бірте-бірте бұл жасушалар жойылып кетеді. Осыған байланысты көздің көруі тез нашарлай бастайды, баланаң ақыл-есі толық дамымайды, 1,5-2 жылдан кейін науқас бала өлімге ұшырайды. Тапшы фермент-гексоминидаза. Липидтер бауыр, талақ, сүйек кемігі, ОНЖ, көздің торлы қабатында қорға жиналады.

Ниманн-Пик ауруы мидың ганглиоздық жасушаларында, мезенхималық және эпителиалдық жасушаларда сфингомиелиннің жиналып қалуымен сипатталады. Мидағы ірі, пирамида жасушалары, мишықтағы Пуркинье жасушалары ауыр өзгерістерге шалдығады, олардың ядролары пикнозданып, цитоплазмасындағы тигроид заты жойылады. Осы ауруға тән Пик жасушаларының цитоплазмасы көпіршіктенген, көп ядролы, ірі, бірақ Гоше жасушаларынан кішірек. Нерв жүйесінің зақымдануымен қатар, клиникада гепатоспленомегалия, шемен байқалады. Ауру бала 3 жасқа дейін ғана өмір сүреді. Липидтер бауыр, талақ, сүйек кемігі, ОНЖ қорға жиналады.

Мезенхималық липидоздар

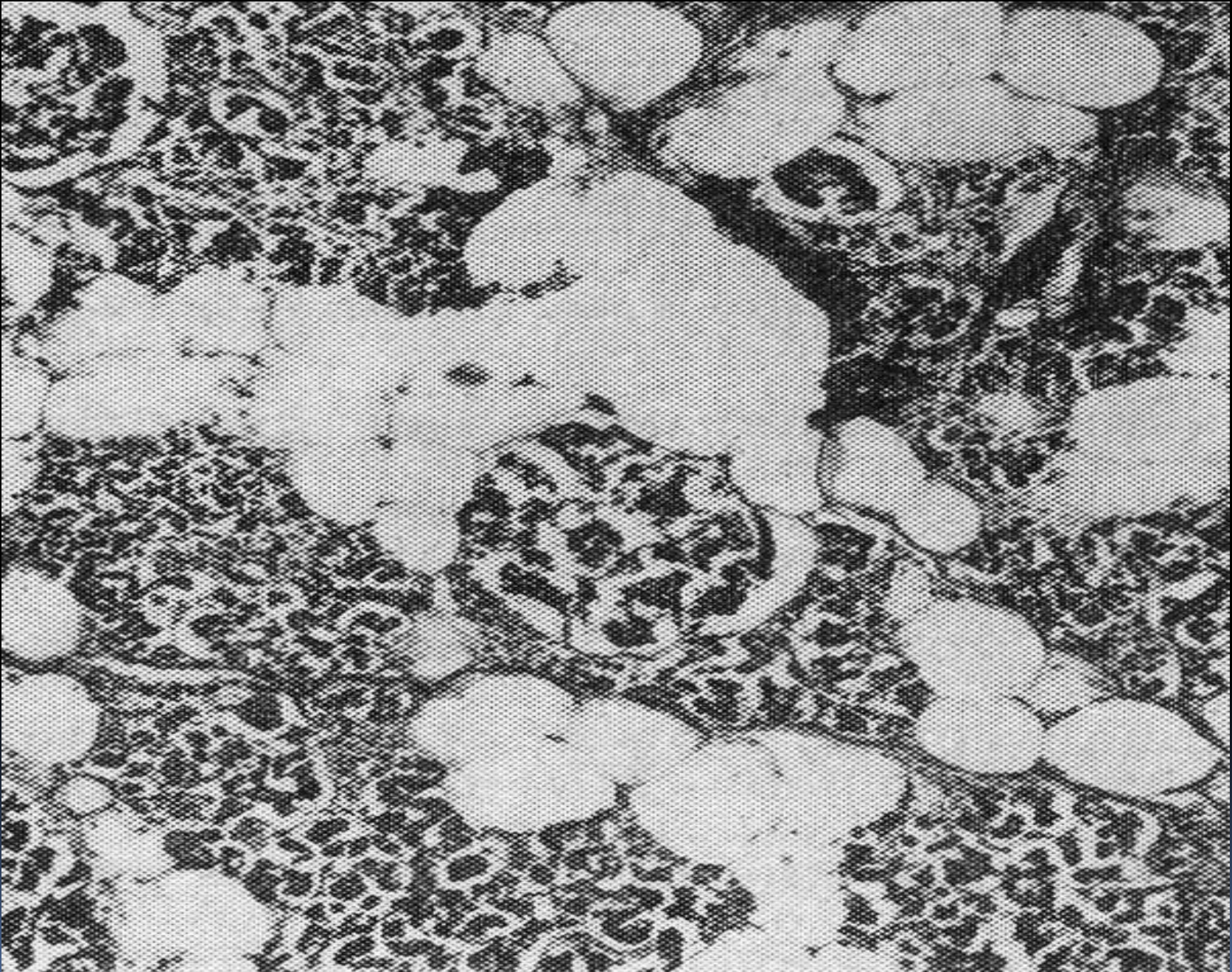
Мезенхималық липидоздарда бейтарап майлар алмасуы бұзылады, осыған байланысты май «май қоймаларында», ағзалар стромасында жиналады.

Организмде жалпы май басуын семіру деп, майдың бір жерге жиналып қалуын-липоматоз деп атайды.

Семіру алғашқы кезеңінде май мөлшері әдеттегіден 20-29 көбейеді. Семірудің екінші кезеңінде май 30-49, үшінші кезеңінде 50-99, төртінші кезеңінде 100 және одан да аса көбейеді.

Семірудің морфологиялық түрлерін ажыратқанда май жасушаларының саны мен көлемі есепке алынады.

Гипертрофиялық семіруде адипозоциттер әдеттегіден 2 есе ірі болады, гиперплазиялық семіруде адипозоциттердің саны көбейеді, ал майдың әрбір жасушадағы мөлшері өзгермейді, осы екі құбылыс қатар жүрсе оны аралас семіру деп атайды.



Майдың қай жерде жиналып қалғанына байланысты: тепе-тең семіру және семірудің жоғарғы, ортаңғы және төменгі түрлерін ажыратады.

Этиологиясы бойынша семіруді біріншілік және екіншілік, белгілі себептерге байланысты түрлерге бөледі.

Себебі белгісіз семіру тума, тұқым қуалаушы белгілерге байланысты. Бұл жерде семіру механизмі майдың “май қоймаларынан” қанға өтуінің төмендеуімен түсіндіріледі. Яғни пайда болған май липолиз үрдістерінің жеткіліксіз болуынан жасушаларға жинала береді. Бұл үрдіс адипозциттер рецепторларының липолиздік гормондарға сезімталдығының азаюынан немесе осы жасушалардағы липазалар мөлшерінің төмендеуінен болуы мүмкін.

Семірудің екінші түрі:нейро-эндокриндік семіру- нерв жүйесі және эндокрин бездері қызметінің бұзылуына байланысты.

Гипоталамус аймағының жарақаты, қатерлі ісігі немесе инфекциясы тәбетті реттейтін орталықтарды тітіркендіріп, тамақты көп жеуге-гиперфагияға соқтырады. Бұл науқастар өте тез семіреді. Эндокрин бездерінің патологиясындағы семіру кейбір туа пайда болған және жүре пайда болған ауруларда кездеседі. Иценко-Кушинг синдромында май беттеі дененің жоғарғы бөліктерінде жиналады. Осы синдромда АКТГ, глюкокортикоидтар көп мөлшерде қанға өтіп, организмде глюкозаның және майдың пайда болуы күшейеді. Семіруге кейбір кәсіптік факторлар, отырып жұмыс істеу, тамақты көп жеу, алкогольді көп пайдалану сияқты факторлар да соқтырады.

Пайдаланылған әдебиеттер:

- 1. Ж.Ахметов “Патологиялық анатомия”
- 2. А.И.Стурков және В.В.Серов “Патологиялық анатомия”
- 3. www.google.kz