

*Қ.А.Ясауи атындағы қазақ-түрік университеті.  
Медицина факультеті*

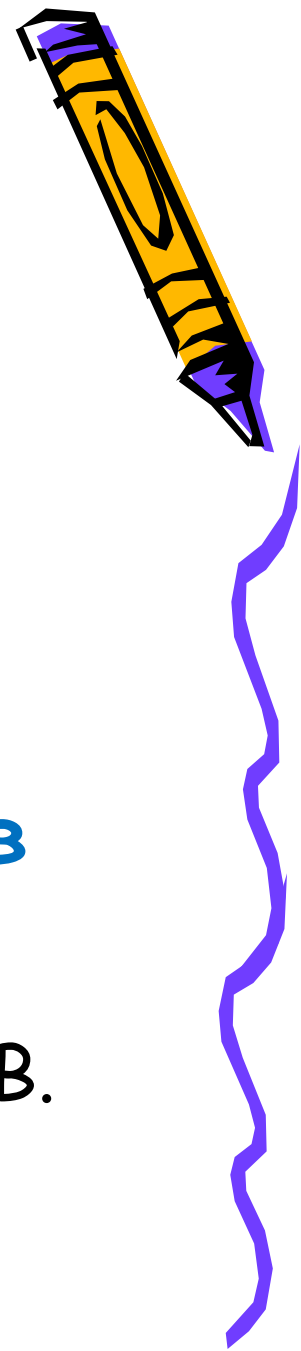
# Тақырып:

Мыс алмасуының бұзылуы.  
Гепато-церебральдық  
дистрофия. (Вильсон-Коновалов  
ауруы).

Қабылдаған: Атажанова В.

Орындаған: Мадатова Х.

ЖМ-210



## *Жоспар:*

*Кіріспе:*

*Негізгі бөлім:*

*I. Мыстың адам ағзасы үшін биологиялық маңызы.*

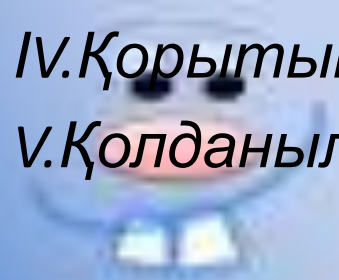
*II. Мыс алмасуының бұзылыстары.*

- Мыстың жетіспеушілігі мен қалыптан тыс көп болуының себептері, негізгі көріністері.*
- Ағзада мыстың жетіспеуі мен көбейіп кетуін реттеу.*
- Вильсон-Коновалов ауруы.*

*III. Вильсон-Коновалов ауруының емделу жолдары.*

*IV. Қорытынды.*

*V. Қолданылған әдебиеттер*



## Мыс алмасуының бұзылыстары. Вильсон-Коновалов ауруы.

- Мыс- адамның барлық ағзалары мен тіндерінде кездеді: бауырда, мида, жүректе, бүйректерде, бұлшықет және сүйек тіндерінде жиналады.
- Көбінесе ішектің жоғарғы бөлімдерінде сіңеді, мыс темірдің жұлынға ауысуына, тамақпен және сумен бірге түсетін органикалық емес темірдің органикалық байланысқан қан түзуге қатысатын формаларға айналуына жағдай жасайды.
- Организмге күніне тамақпен бірге 2-5 мг түседі. Ал күніне 200 мг-дан асып кетсе адамға улы әсер етеді. Ол ішекте сіңіріледі, бауырға түседі, онда бауыр синтездейтін йерулоплазминмен байланысады, қан сарысуының айналымын реттейді, оны қажет ететін ағзаларда таңдамалы түрде ұсталып қалады, ал өтпен экскрецияланады. Мыстың аз ғана мөлшері қанда иондалған формада альбуминмен лабильді комплекс түрінде кездеседі және зәрмен бірге сыртқа бөлініп шығарылады.



Организмге түскен мыстың 95%-і асқазан-ішек жолдарында, содан кейін он екі елі ішекте, ал ішек және тоқ ішекте адсорбцияланады. Мыс маңызды элемент болып табылады, ол көптеген витаминдердің гормондардың, ферменттердің, тыныс алу пигменттерінің құрамында болады, зат алмасу үрдісінде қатысады. Мыс - сүйектің, шеміршектің, сіңірдің, қан-тамыр қабырғаларының, өкпе альвеолаларының, терінің эластикалық құрылымын қалыпты жағдайда ұстап тұруда маңызды роль атқарады. Мыс нервтің миленді қабатының құрамына кіреді. Мыс өте маңызды роль атқаратын ферменттердің- цитохромоксидаза, тирозиназа, аскорбиназа және т.б. құрамына кіреді.



## *Мыс жетіспеушілігінің себептері:*

- *Мыстың керекті мөлшерге түспеуі.*
- *Кортикостероидтарды, қабынққа қарсы стероидтты емес препараттарды, антибиотиктерді ұзақ уақыт қабылданғанда.*
- *Ұзақ уақыт антацидтер мен цинктің өте жоғарғы дозасын қолданғанда гипокупремияға және мыс жетіспеушілігінің белгілеріне әкеледі.*
- *Толығымен ұзақ уақыт парентеральды тамақтанатын науқастарда мыс жетіспеушілігі байқалады.*
- *Мыс алмасуы реттелуінің бұзылыстары.*



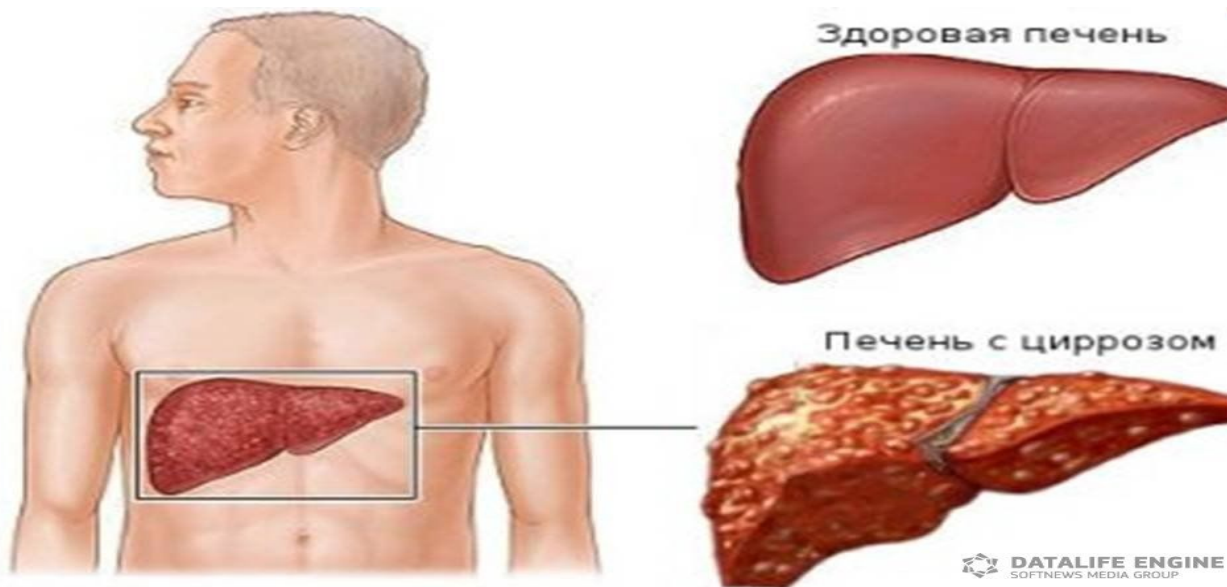
## **Мыс жетіспеушілігінің негізгі көріністері:**

- Темірдің сіңірілуі тежеледі, гемоглобин түзілуі бұзылады, микроцитарлы және нейтропения.
  - Лейкопения және нейтропения.
- Жүрек-қантамыр жүйесінің қызметі нашарлайды, жүректің ишемиялық ауруының қатері жоғарылайды, қантамыр қабырғаларында аневризм дамиды.
- Сүйек және байланыстырушы тіндердің жағдайы нашарлайды, сүйектің минералдануы бұзылады, остеопороз, сүйектердің сынуы.
- Иммундық жүйенің функцияларын төмендетеді.
- Бронхиальды астма, аллергодерматоз ауруларының мүмкіншілігін арттырады.

- Нерв жасушаларының миленді қабатының дегенерациясы, склероз дамуының қаупі жоғарылайды.
- Шаштың пигментациясы бұзылады.
- Қалқанша безі ұлғаяды.
- Қыздардың жыныстық жетілуі тежеледі, менструальді йикл бұзылады, әйелдердің жыныстық қызыңушылығы төмендейді, бедеулік.
- Жаңа туылған нәрестелерде дистресс-синдромы дамиды.
- Липид алмасуы бұзылады.
- Ағзаның қартаюы жылдамдайды.
- Мыс жетіспеушілігі – гипокупремия және церулоплазминнің төмен деңгейімен қатар жүреді.
- Мыс жетіспеушілігінің аз ғана болса мына жағдайлар болуы мүмкін: артрит, пигментацияның жоғалуы, миокардтың аурулары және неврологиялық симптомдар.

## Мыстың қалыптан тыс көп болуының себептері:

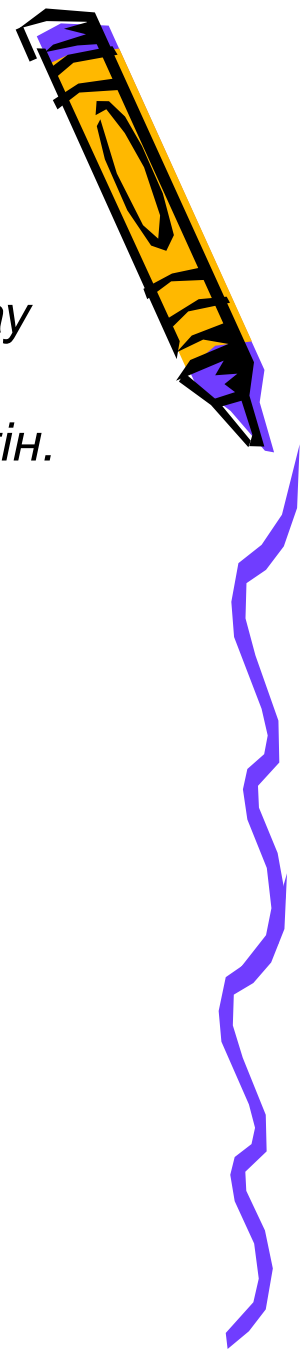
- Ағзаға көп түсуі: өндіріс жағдайында, құрамында мыс қосылыстары бар булар және шаң тозандармен тұрмыстық жағдайда интоксикация, мыс ыдыстарды пайдалану.
- Мыс алмасуы реттелуінің бұзылыстары.





## Мыстың қалыпты тыс көп болуының негізгі көріністері:

- ❖ *Жүйке жүйесінің функциональды бұзылыстары: есте сақтау қабілетінің төмендеуі, депрессия, ұйқысыздық.*
- ❖ *Бұлармен тыныс алған кезде мыс лихорадкасы көрінуі мүмкін.*
- ❖ *Құрамында мыс қосылыстары бар шаң-тозаңдардың әсерлері:*
  - *жас шығу,*
  - *конъюнктивиттің*
  - *шырышты қабаттардың тітіркенуі,*
  - *бас аруы,*
  - *әлсіздік,*
  - *бұлшық еттің аурулары,*
  - *асқазан-ішек бұзылыстары.*



- *Бауырдың және бүйректің бұзылыстары.*
- *Аллергодерматоздар*
- *Атеросклероз дамуының қаупі жоғарылайды.*
- *Эритроциттердің гемолизі, гемоглобиннің зәде пайда болуы, анемия.*
- *Адамның мысты өте көп қабылдауы, бұл элементтің митіндерінде, теріде, бауырда, өтте және миокардта көп жиналып қалуына әкеледі.*

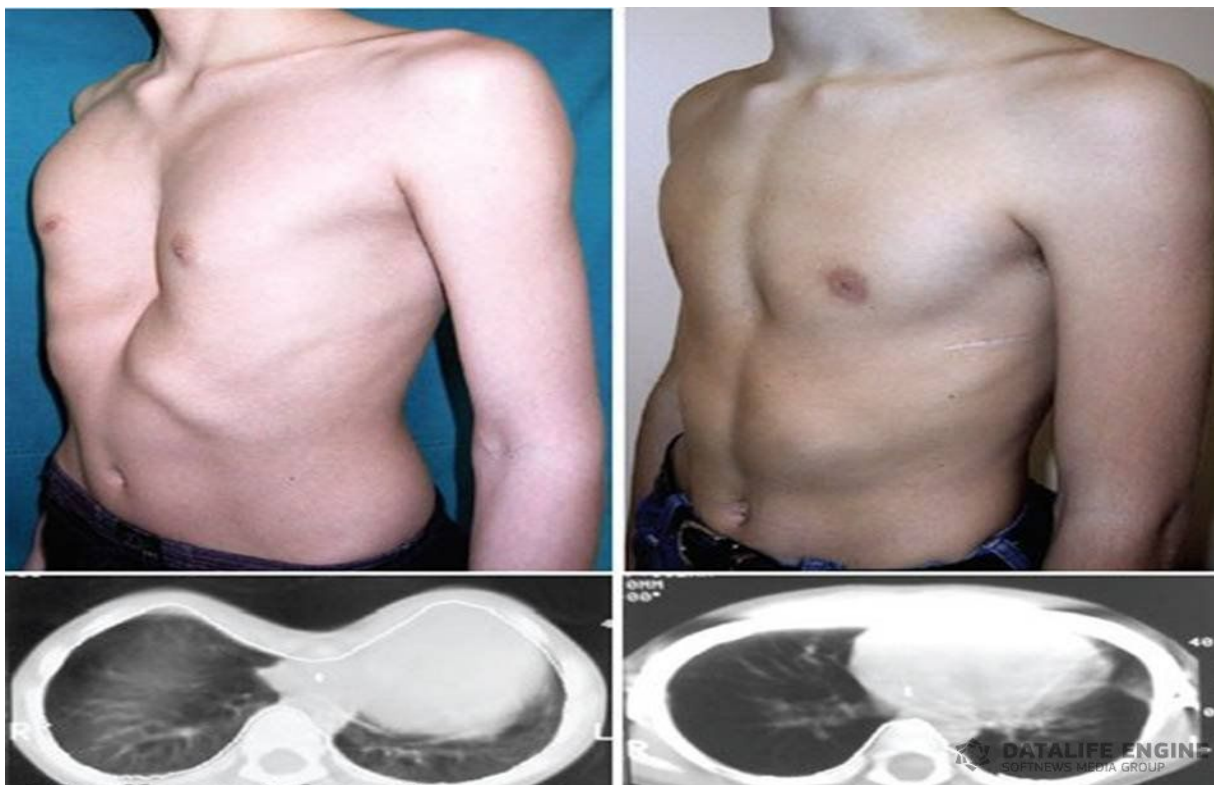
*Ағзада мыстың жетіспеуі мен көбейіп кетуін реттеу.*

*Мыс жетіспеушілігінің қалпына келтіру үшін мысқа бай азық-түлік қолдану керек, әсіресе шоколад, какао, авокадо, теңіз тағамдарын, бауыр, басқа да құрамында мыс болатын препараттар және тағаммен бірге БАД.*

*Мыс қалыптан тыс жиналып қалған кезде диетотерапия, непатопротекторлар, БАД және құрамында цинк, бор, молибден болатын препараттар қолданылады.*



*Адамдар үшін мыстың летальді дозасы анықталмаған.  
Мыспен қатты улану: балалар кездейсоқ қолданған кезде, өзін-өзі  
өлтіруге талпынған кезде, сыртқа қолданғаннан кейін,  
ластанған жерлерден немесе мыстан жасалған  
контейнерлерде сақталған тағам мен сусындарды ішкеннен  
кейін болады.*



# Вильсон-Коновалов ауруы.

*Сирек кездесетін, тұқым қуалайтын ауру, оның негізінде мыс метаболизмінің бұзылыстары және оның бауыр мен басқа да ішкі ағзаларда жиналып қалуы жатады. Бұл ауру бауырдың және ОЖЖ бұзылыстары, бүйрек және көру ағзасының патологиялық процесстерімен қатар жүреді. Ол 1:2000000 жиілікте кездеседі. Көп науқастарда аурудың белгілері 5 жастан 30 жасқа дейінгі аралықта көрінеді.*

*Ішекте сіңірілген 5% мыс, оның тәуліктік қажет ететін мөлшері 2-5 мг, альбуминмен лабильді комплекс түрінде және 95% - қан сарысуының глобулиндерінің бірі, бауыр синтездейтін - церулоплазминмен комплекс түрінде тасымалданады.*

*Вильсон –Коновалов ауруы бауыр ауруларының ішіндегі ең қиын диагностикаланатын аурулар қатарына жатады. Науқастар арасында ерлерде жиірек кездеседі, бірақ әйелдерде бұл ауру ертерек байқалады.*



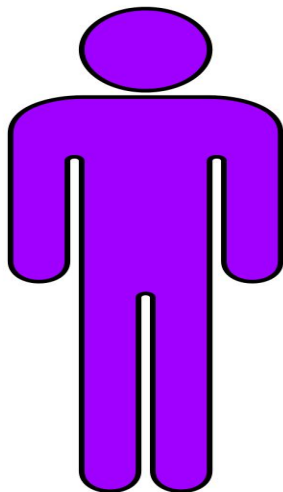
Вильсон-Коновалов ауруы кезінде мыстың ішекте сіңірілуі жоғарылайды, өтпен экскрециялануы төмендейді және тәуліктің зәрмен бірге экскрециялануы жоғарылайды.

Ішекте өте көп сіңірілген және церулоплазминмен байланыспаған мыс бірінші кезекте бауырда жиналады, онда бауыр жасушаларының цитоплазматикалық ақуыздарымен комплекс түзеді. Бауыр тініндегі мыстың концентрациясы қалыпты жағдайда 1 г құрғақ тінде 16-30 мкг құрайды, науқастарда аурудың клиникалық және патоморфологиялық белгілері пайда болмай тұрған кезінде де 3000 мкг/г деңгейіне жетеді.

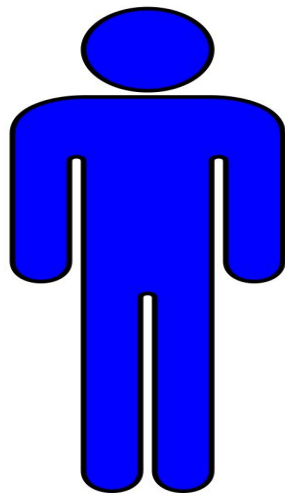
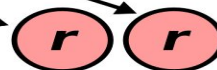
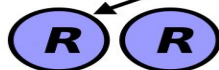
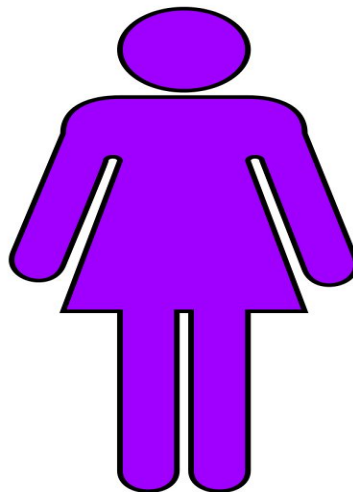
Мыс депода толғаннан кейін гепотацииттерден босап шығып, бас миының сұр ядроларында, бүйрек және көздің мүйізді қабатында жиналады. Қанға мыстың көп мөлшерінің тез түсуінен айқын купремия дамиды, және эритроциттердің мембранасында, аденозинтрифосфатазаның активтілігін тежейтін және гемолитикалық анемияның дамуына әкелетін белоктармен комплекс түзу арқылы фиксацияланады.



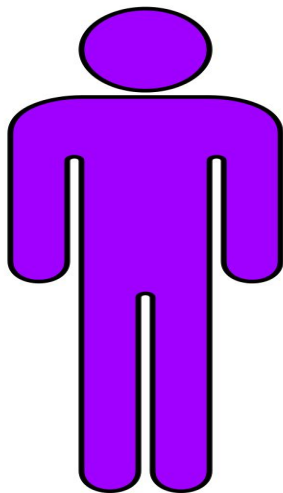
Отец-носитель



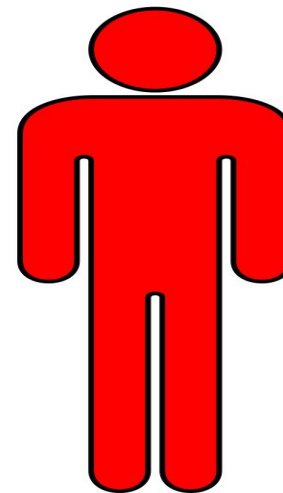
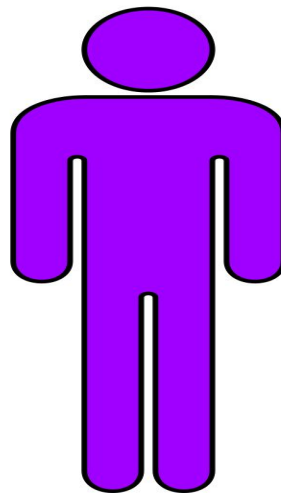
Мать-носительница



Здоровый  
25%



Носители (гетерозиготы)  
50%



Больной  
25%

# Вильсон-Коновалов ауруының алғашқы сатыларын мына белгілері арқылы анықтауға болады:

- ❖ *Ауыспалы сары ауру*
- ❖ *Мұрыннан қайта-қайта қан ағу, қызыл иектің қанауы және басқа да қанаушылықтар.*
- ❖ *Спецификалық буындық жұлдызшалар кеуде және арқа терісінде пайда болады.*
- ❖ *Аменорея түріндегі гормональды бұзылыстар.*
- ❖ *Интеллекттің жылдам төмендеуі және психиканың өзгерістері.*
- ❖ *Көздің мүйізді қабығында Кайзер-Флешнер сақинасының болуы.*

*Вильсон-Коновалов ауруы жас кезде, ересек кезде және өте сирек жағдайда 50-60 жас аралығында кездеседі. Ауру ерте басталса, оның жүруі барысы да ауыр болады.*

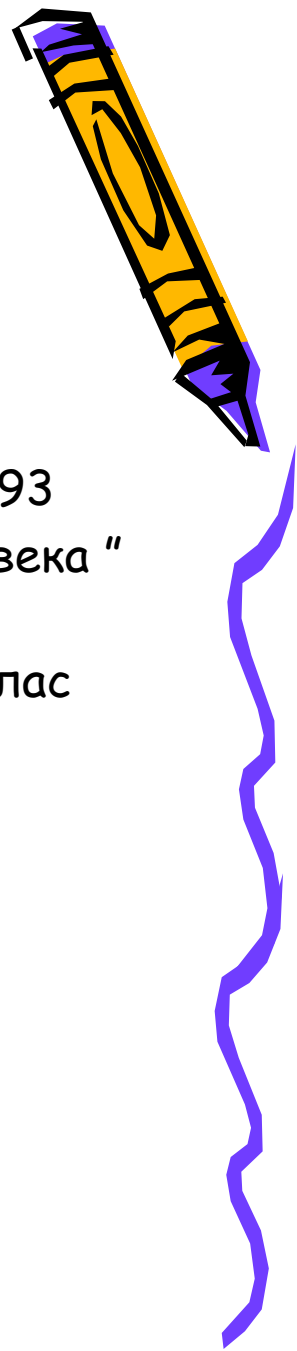
# Қорытынды

Бұрынғы кездерге қарағанда, қазіргі кезде мыстың адам ағзасы үшін биологиялық маңызына өте зор көңіл бөлінеді. Мыс – барлық тірі организмдер үшін орны толмас элемент болып табылады.





## Пайдаланған әдебиеттер:



- 1. Ахметов Ж.Б. «Патологиялық Анатомия» Алматы 2004
- 2. Струков А.И. Серов В.В. «Патологическая анатомия» Москва 1993
- 3. Струков А.И. Серов В.В. Саркисова Д.С. «Общая патология человека» Москва 1982
- 4. Серов В.В. Ярыгин, Пауков В.С. «Патологическая анатомия» Атлас Москва 1986
- 5. Абдуллаходжаева М.С. «Основы патологии человека»
- 6. Нұрмұхамбетов А.Н. «Патофизиология Алматы» 2006
- 7. WWW.GOOGLE.RU



*Назарларыңызға рахмет!*

