

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ

С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ

ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РК

КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ

УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

Патологиялық анатомия модулі

Такырыбы:

«Бүйрек амилоидозы»

Тексерген: Алшериева Ұлдана

Орындаған: Берік Тоғжан

Топ: 14-009-1

ЖОСПАР:

I. Кіріспе:

1) Бүйрек амилоидозы туралы жалпы түсінік;

II. Негізгі бөлім:

1) Бүйрек амилоидозының этиологиясы;

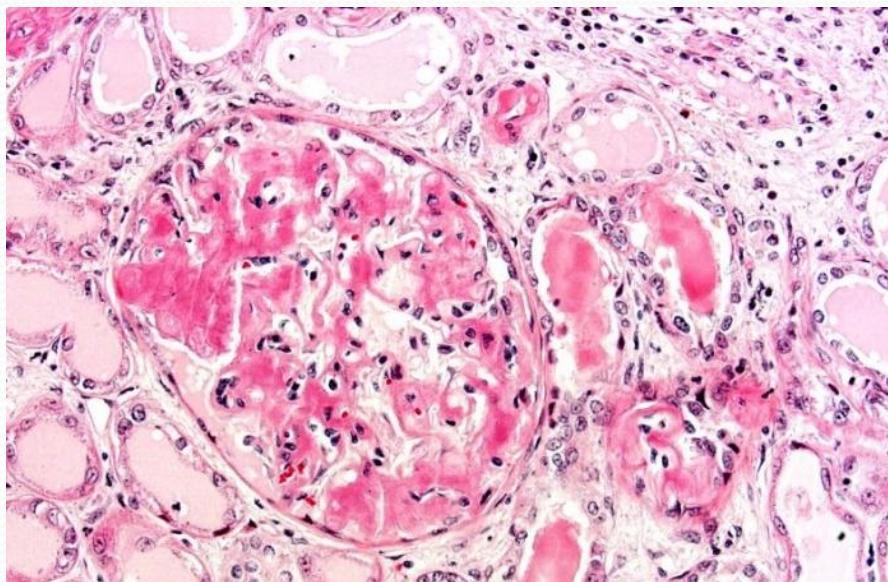
2) Бүйрек амилоидозының патогенезі;

III. Қорытынды;

IV. Пайдаланылған әдебиеттер.

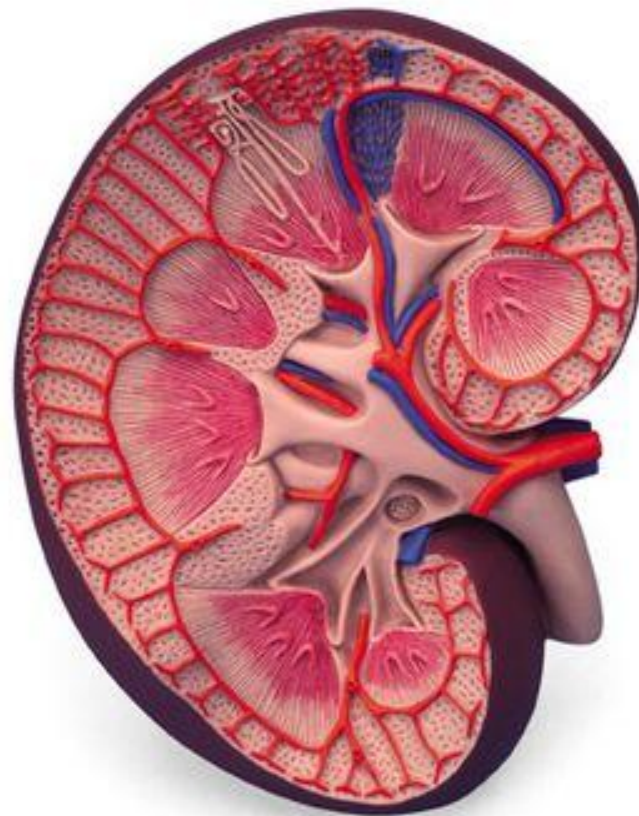
КІРІСПЕ

Амилоидоз (амилоидты дистрофия) — тіндерде спецификалық нәруызды-полисахаридты кешен – амилоидттың бөлініп шығуына байланысты нәруыз алмасуының бұзылысы болып табылады. Бүйрек амилоидозы – күрделі гликопротеидты амилоидтың бүйректе көптеп бөлініп шығуынан болатын ауру түрі.



АМИЛОИДОЗДЫҢ БІРІНШІЛІК ТҮРЛЕРІ:

- ✓ идиопатиялық;
- ✓ тұқымдық — тұқымды рецессивті түрде қуалайды, дамуы белок синтезінің гендік ақауынан болуы мүмкін;
- ✓ кәрілік — табиғи қартаюу процесінің салдарынан дамиды;
- ✓ локальді (ісік тәрізді) көбіне көмекейде полипоз түрінде дамиды, көрінісі құрғақ жетел, қан қақырумен білінеді.



Екіншілік амилоидоз өзге аурулардың салдарынан дамиды.

ЕКІНШІЛІК АМИЛОИДОЗГА АЛЫП КЕЛЕТІН АУРУЛАР:

- ✓ өкпенің бейспецификалық созылмалы аурулары және туберкулезі -54%;
- ✓ дәнекерлік тіннің жүйелі аурулары — 15%;
- ✓ остеомиелит — 14%;
- ✓ ревматоидтық артрит, Бехтерев, Рейтер аурулары;
- ✓ бейспецификалық жаралы колит;
- ✓ миелома ауруы, гипернефрома;
- ✓ нашақорлық.

БҮЙРЕК АМИЛОИДОЗЫНЫҢ ЭТИОЛОГИЯСЫ

Бүйрек амилоидозы этиологиясы: негізінен екіншілік амилоидоз көріністерінің бірі болып өкпедегі, сүйектердегі, созылмалы іріңді процестерден кейін, туберкулездің деструктивті түрлерінде, жаралы колитте, ревматоидты артритте, созылмалы пневмония, остеомиелит, кейде лимфоганулематозда кездеседі. Әйелдер мен ерлер арасындағы Біріншілік амилоидоздың кездесу жиілігі бірдей. Ауру 17-60 жас аралығында кездеседі. Аурудың ұзақтығы бірнеше айдан 23 жасқа дейін созылады. Аурудың басталу уақытын қою өте қиын болып табылады. Мысалы, қызыл иекке биопсия жасағанда аурудың ешқандай белгілерінсіз амилоидтарды анықтауға болады.

ПАТОГЕНЕЗІ

Негізгі мембрана өткізгіштігінің күшеюі



Белоктар негізінен қайта сорылады немесе бүйрек стромасына сорыла бастайды.



Бүйрек шумақтарының капиллярларында шөге бастайды
(клиникада нефроздық синдром түрінде көрінеді)



Амилоидоз үздіксіз дамып бірте-бірте бүйрек қызметінің нашарлауына соқтырады.

БІРІНШІЛІК АМИЛОИДОЗДЫҢ ПАТОГЕНЕЗИ

“Плазмоклеткалық дискразия” –
иммуноглобулиндердің жеңіл тізбектерінің синтезі

Плазмалық
жасушалар

Макрофаг

Миеломды
жасушалар

Амилоидтың
фибриллалары



ЕКІНШІЛІК АМИЛОИДОЗДЫҢ ПАТОГЕНЕЗІ

Макрофаг



Интерлейкин-1
(медиатор)



SSA
синтезінің
стимулденуі

Бауыр:
SSA қарқынды
синтезі



Қан: SSA-ның
құрамының күрт
жоғарылауы

Макрофаг:
SSAның
қарқынды
бұзылуы



Тіндер: (көкбауыр,
бауыр)
Преамилоидты
сатыда: АСФ
синтезі



Макрофаг-
амилоидобласт:
деградациялаушы
SSAтағы
амилоидты
фибрилдардың
түзілуі

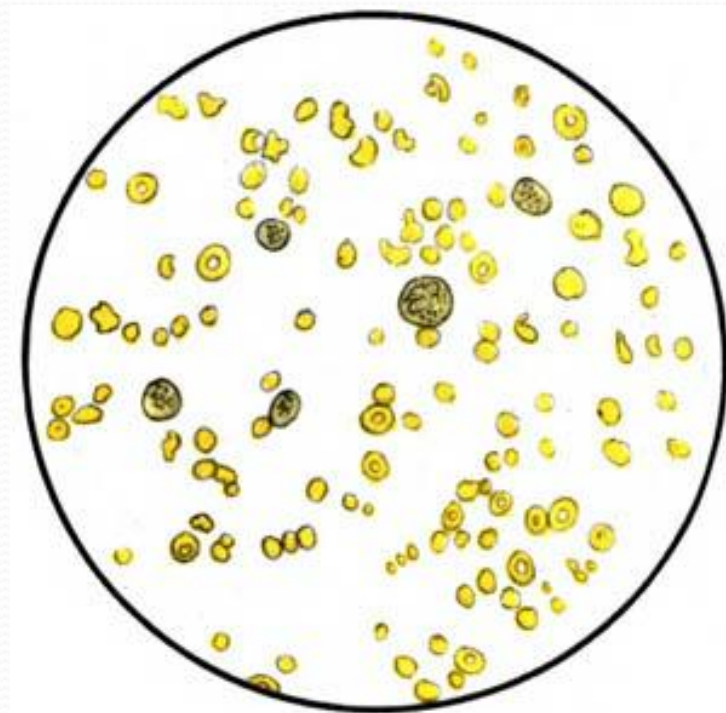
БҮЙРЕК АМИЛОИДОЗЫНЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ КӨРІНІС МЕН АУРУДЫҢ АҒЫМЫ

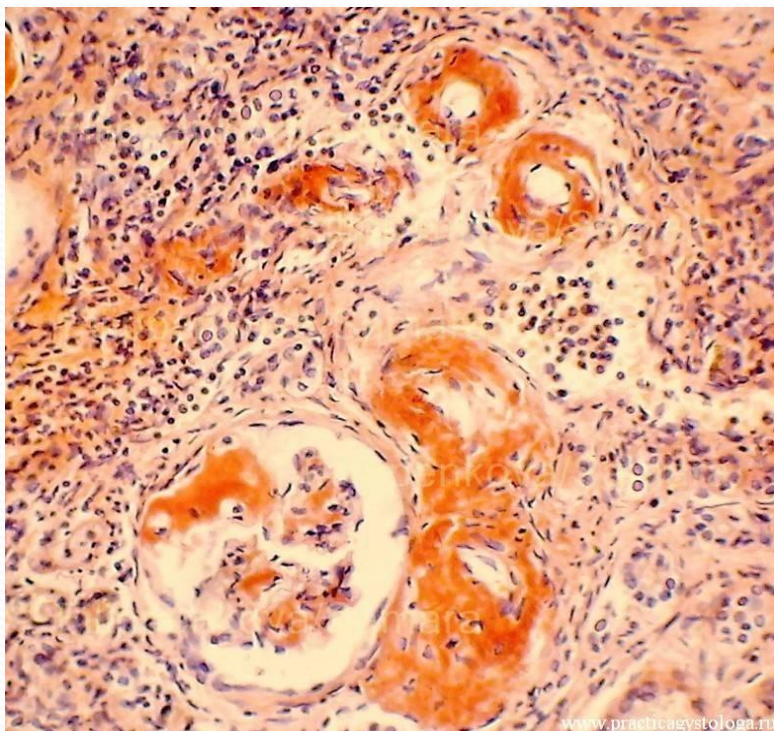
Науқаста ұзақ уақыт шағымдары болмайды. Науқаста біртіндеп ісіктер, әлсіздік, бел аймағында ауырсынулар пайда болады, артынан бүйрек жеткіліксіздігі біртіндеп дамып, қан қысымы көтеріледі. Тек осы кезде ғана науқас дәрігерге көрінуі мүмкін. Маңызды белгісіне – зәрмен бірге нәруыздың көп мөлшерде шығуы (протеинурия), бұл өз кезегінде қанда альбуминнің өлшерінің төмендеуіне әкеледі.



Нәруыздың мөлшерінің жоғалуына байланысты денеде жайылған ісіну дамиды (гипопротеинемиялық). Қанда холестериннің мөлшері көбейеді. Ісінулер, жоғары протеинурия, қанда нәруыздың төмендеуіне байланысты және керісінше холестериннің мөлшеріннің жоғарылауы. «Нефротикалық синдром» пайда болады.

Зәрде нәруыздар, лейкоциттер, эритроциттер көрініс береді.

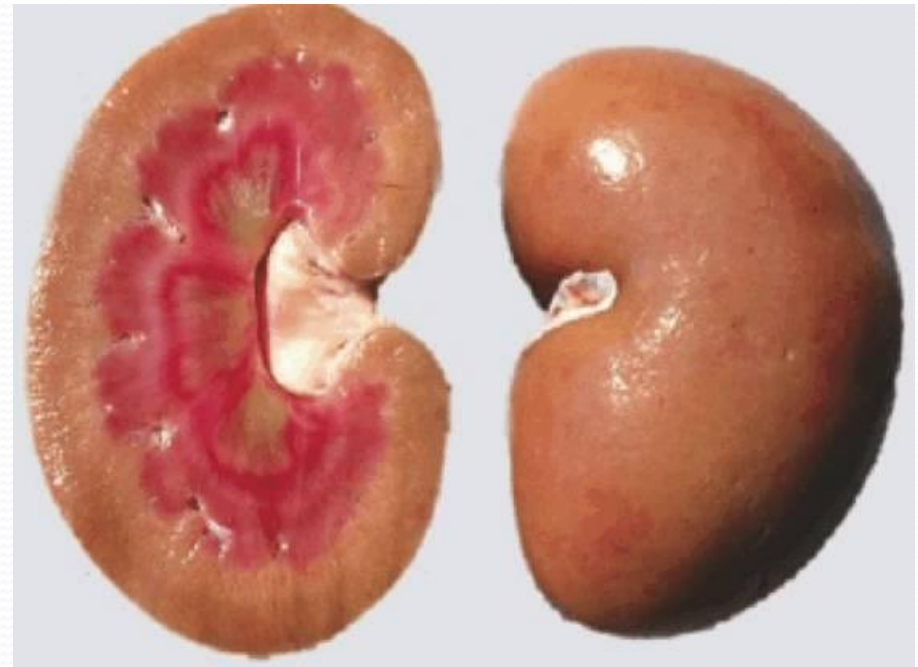


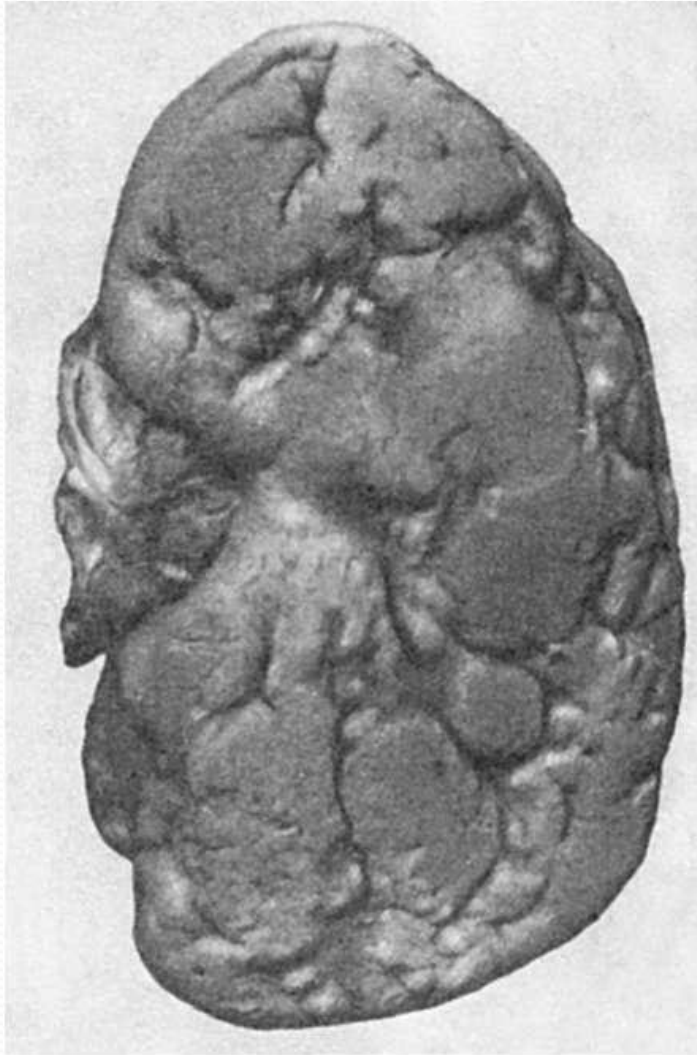


Клиникалық- морфологиялық тұрғыдан бүйрек амилоидозының бірнеше кезеңдерін ажыратады:

1. Амилоидоздың жасырын кезеңінде өзгерістер микроскоппен, кейде тек электрондық микроскоппен ғана көрінеді. Амилоид бүйрек пирамидаларындағы қан тамырлары жолында ғана табылады. Электронды микроскоппен қарағанда капиллярдың негізгі мембранасының қалыңдағаны, подоцит аяқшаларының бір-біріне жабысып қалғаны көрінеді. Өзекше эпителийлері нәруыз түйіршіктерімен толған.

2. Протеинуриялық кезеңде амилоид бүйрек шумақшаларының кейбір капиллярында, мезангийда пайда болады. Өзекше эпителийінде гиалин тамшылы немесе вакуольды дистрофия, өзектердің саңылауында цилиндрлер көрінеді. Бүйректер үлкейіп, тығыздалады, кесіп қарағанда қыртысты қабаты қабаты қалыңдап ақшыл-сұр, ал миы қабаты қызғылт сұр түрде көрінеді. Осы көрініске “үлкен майлы бүйрек” байқалады.





3. Нефроздық кезеңде амилоидоз көптеген капиллярды артериолаларды қамтиды, бірақ олар бүйрек пирамидаларында аралық аймақта ғана склерозға соқтырады. Бүйрек өзектерінің эпителиінде майлы, гиалин тамшылы вакуольды

дистрофиялар көрінді. Бүйректер үлкейген, ұстап көргенде қатты, кесіп қарағанда балауыз тәрізді.

4. Азотемиялық кезеңде амилоидозға ұшыраған бүйрек склероздана бастайды. Бүйрек кішірейіп, бүрісіп, қатып қалады.

БҮЙРЕК АМИЛОИДОЗЫНЫҢ ЕМІ: негізгі ауруға активті терапия (остеомиелит, ревматоидты артрит және т. б.). Құрамында мөлшері көп крахмалы, калий тұзы, с витамині бар тағамдарды пайдалану. Шикі бауыр тағайындалады (күніне 100 г бірнеше айға дейін). Аурудың бастапқы сатыларында 4-аминохинолинді қатарлы (делагил, хлорохин, резо-хин) препараттарды тағайындайды. Амилоидтың синтезін тежуші унитиол, L-цистеин, метионин, диметилсульфо-кислоталары препараттары қолданылады. Антикоагулянттары (гепарин), иммуномодулятор левамизол қолданылады.



Бүйрек амилоидозының себептері әртүрлі болып келеді. Көбінесе екіншілік амилоидоз жиі кездеседі. Сондықтан дәрігерлер клиникалық –зертеулік көріністерге сүйене отырып диагноз қойып және ем жүргізеді. Емдегенде ең бірінші амилозға себеп болатын ауру ошағын емдеуден бастаған жөн. Бұл аурудың соңғы кезеңі өлімге әкеледі. Науқас өлімі бүйректер жетіспеушілігінен, бүйрек гипертензиясының асқынуларынан немесе инфекциялардың дамуынан болады.

ҚОРЫТЫНДЫ:

Бүйрек амилоидозы — бүйрек ұлпасының барлық құрылымдарында (шумақтарында, түтікшелерінде, тамырларында, интерстицийінде) ерімейтін ерекше эозинофильді фибриллярлық белоктың жиналуынан дамидын патология. Амилоидозда бүйрекпен бірге өзге ағзалар зықымданады және оның асқынуы өлімге алып келуі мүмкін.

ПАЙДАЛАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР:

- Адам физиологиясы / оқулық – Сатпаева Х.К., Нілдібаева Ж.Б., Өтепбергенов А.А. – Алматы: «Білім», 2005 ж.
- Патологиялық анатомия 2- Ж.Ахметов.
- Патологическая анатомия – А.И.Струков, В.В.Серов.
- Нұрмұхамбетұлы Е. Орысша-қазақша медициналық (физиологиялық) сөздік / ҚазММУ – Алматы: «Эверо», 2007 ж.

