

Azərbaycan Tibb Universiteti
Patoloji anatomiya kafedrası

Stomatologiya fakültəsi tələbələri üçün

“Patoloji anatomiya-1” fənnindən

2-ci mühazirə

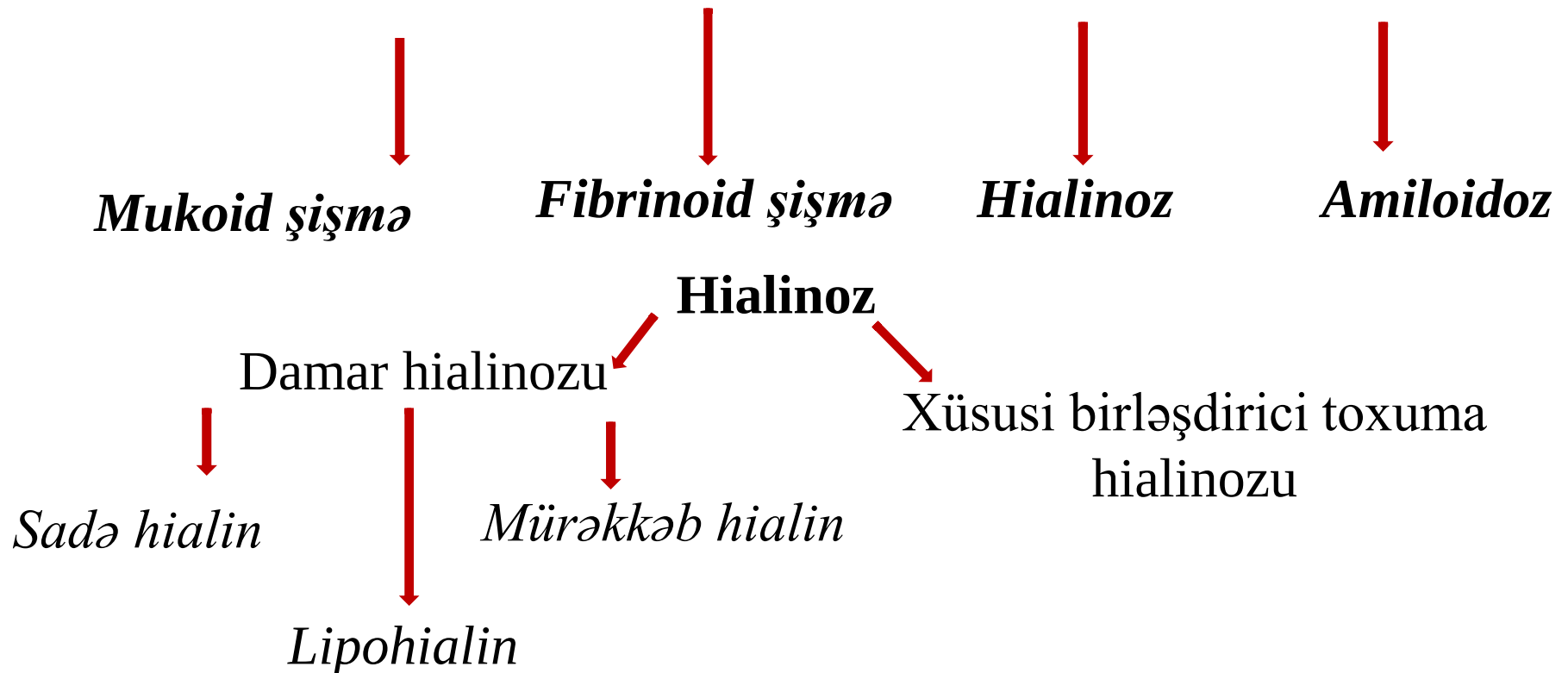
Mühazirənin planı

- Stromal-damar (mezenximal) distrofiyalar.
- Qarışıq distrofiyalar.
- Daşların əmələ gəlməsi. Diş ərpi və diş daşı.
Ağız suyu daşı xəstəliyi (sialolitiaz).

MEZENXİMAL VƏ YA STROMAL DİSTROFİYALAR

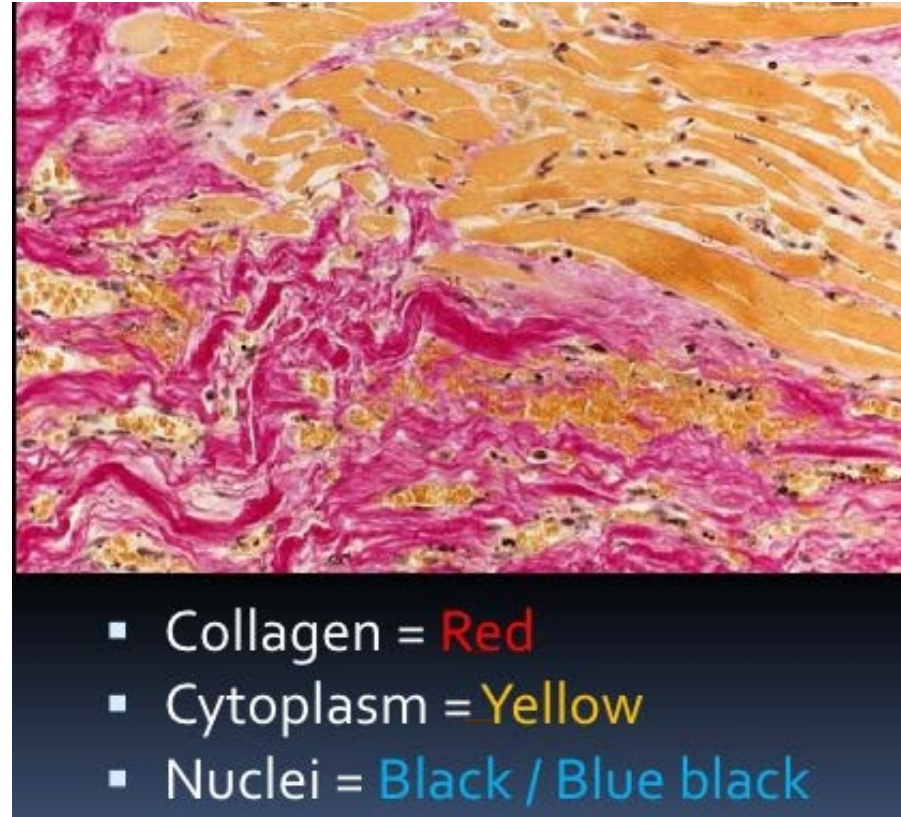


Mezenximal zülal distrofiyaları



Mezenximal zülal distrofiyalari

- Birləşdirici toxuma elementlərinin boyanma üsulları:
- ***Kollagen lifləri:***
 1. Van-Gizon üsulu ilə pikrofuksinlə
 2. Mallori üsulu ilə
- ***Elastik liflər:***
 1. Orseinlə boyamaqla
 2. Fukselinlə boyamaqla
 3. Veygert üsulu ilə rezorsin-fuksinlə



Mezenximal zülal distrofiyaları

1. Mukoid şişmə
 2. Fibrinoid şişmə
 3. Hialinoz
 4. Amiloidoz
- İlk 3 proses ardıcılıqlıq təşkil edir. Ən çox hipertoniya xəstəliyi, şəkərli diabet, revmatik xəstəliklər zamanı meydana çıxır.
 - Amiloidoz isə sərbəst inkişaf edən prosesdir.

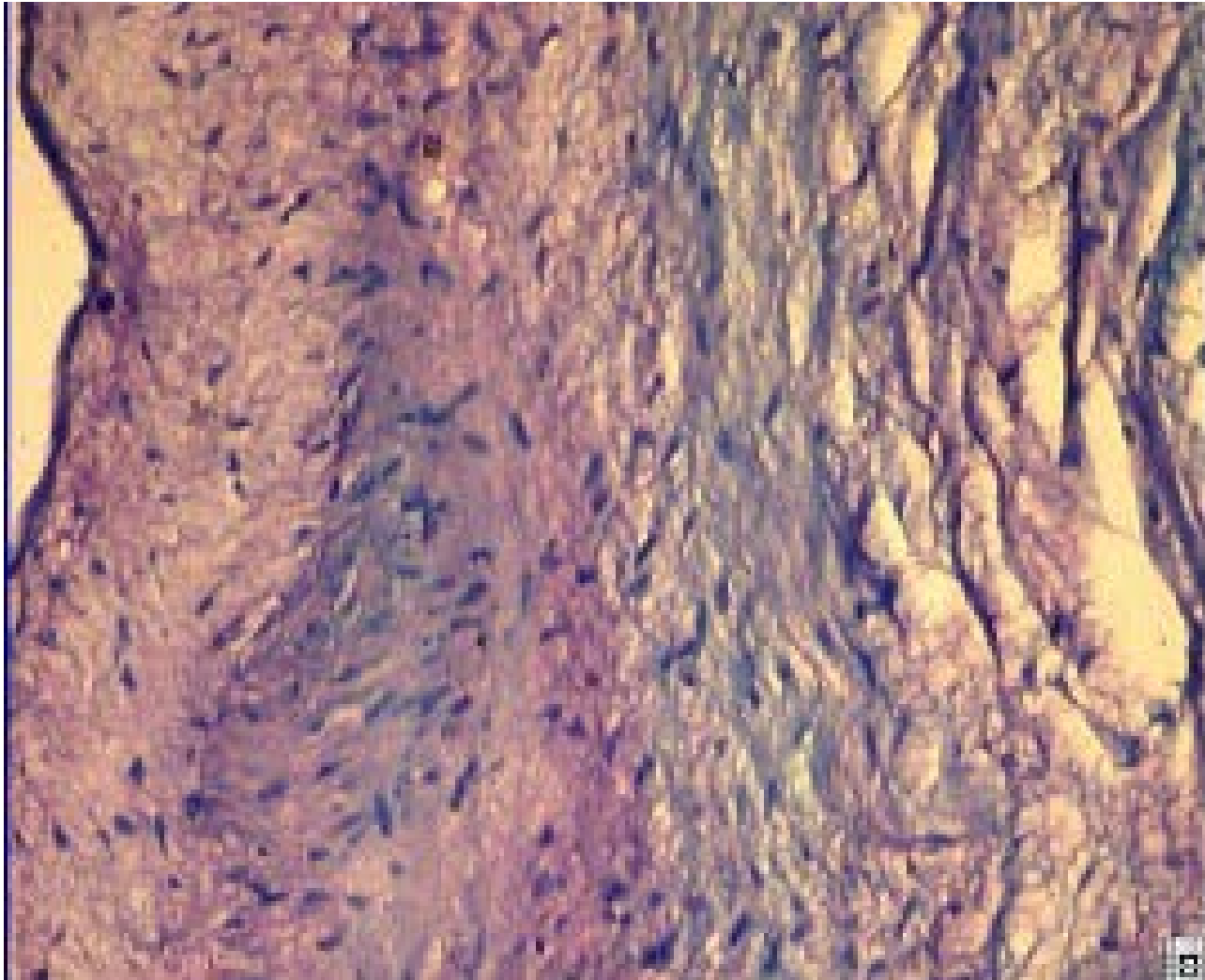
Mukoid şişmə

- Birləşdirici toxumanın **səthi və geridönən** dezorqanizasiyasıdır.
- Əsasən müxtəlif səbəblərdən damar keçiriciliyinin yüksəlməsi və qan plazmasının damar divarına və ondan da kənara süzülməsi (**plazmorragiya**) nəticəsində baş verir.
- Lifli strukturlar və əsas maddə şişir, əsas maddədə zülal mübadiləsi pozulur, çoxlu miqdarda QAQ-lar toplanır.
- Xromotrop maddələr olan QAQ-ların miqdarının kəskin yüksəlməsi hesabına **metaxromaziya fenomeni** baş verir.

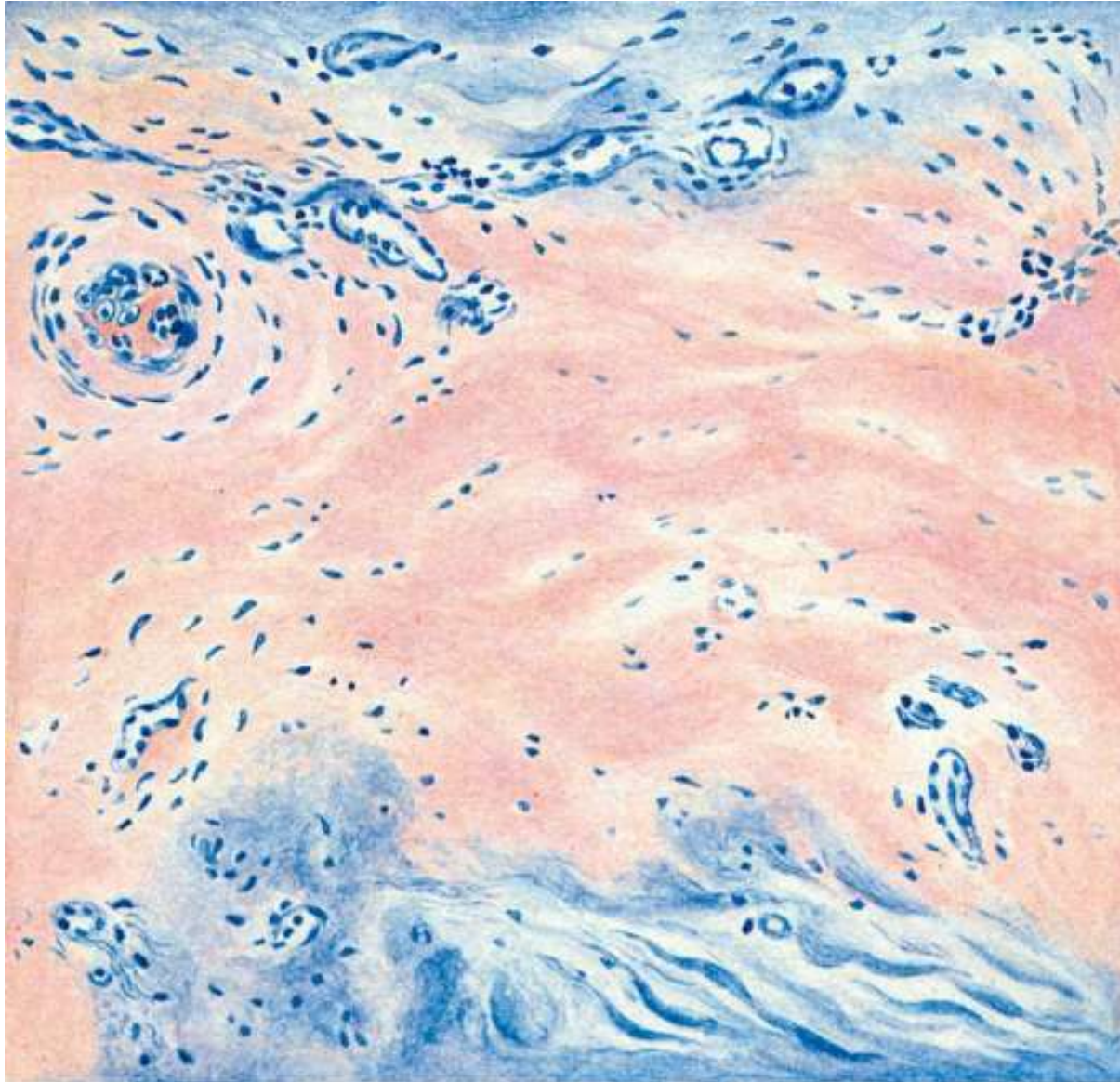
Metaxromaziya

- ***Metaxromaziya*** – mikroskopla baxdıqda toxumanın adi qaydadakı boyanma xüsusiyyətlərinin və intensivliyinin dəyişməsinə deyilir.
- Şişmə prosesinə ən çox kollagen lifləri məruz qalır.
- Mukoid (seliyəbənzər) şişmə birləşdirici toxumanın və ya damar divarının sistem şəklində ödemidir. Buna bəzən **mukoid ödem** və ya **xromotrop ödem** də deyilir.
- Plazmorragiya müalicə olunmadıqda davam edib fibrinoid şişməyə keçir.

Mukoid şişmə zamanı metaxromaziya



Mukoid şişmə



- http://vmede.org/sait/content/Anatomija_patologicheskaja_strukov_2010/37_files/mb4_009.jpeg

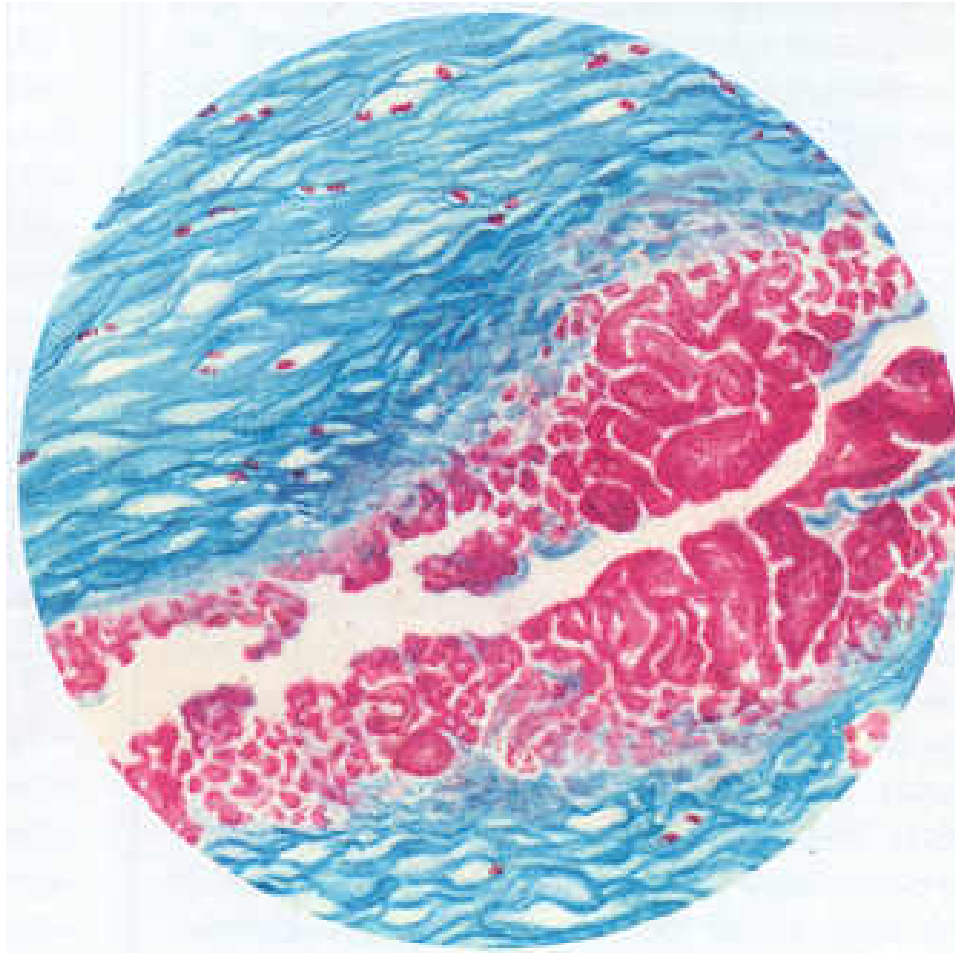
Fibrinoid şişmə

- Mukoid şişmə müalicə olunmazsa və plazmorragiya davam edərsə, lifli strukturlar daha da şişir, tropokollagen mikrofibrilləri arasındakı əlaqələr qırılır və kollagen lifləri parçalanıb dağılaraq destruksiyaya uğrayır (II mərhələ - **fibrinoid şişmə**).
- Fibrinoid şişmə birləşdirici toxumanın **dərin və geriyə dönməyən** dezorqanizasiyasıdır. Bu zaman **fibrinoid** meydana çıxır.
- **Fibrinoid** mürəkkəb maddə olub, kollagen liflərinin parçalanma məhsullarından, əsas maddə elementlərindən və plazma zülallarından (fibrin, albumin, qlobulin və s.) yeni yaranan zülal – polisaxarid komplekslərindən ibarətdir.

Fibrinoid şişmə

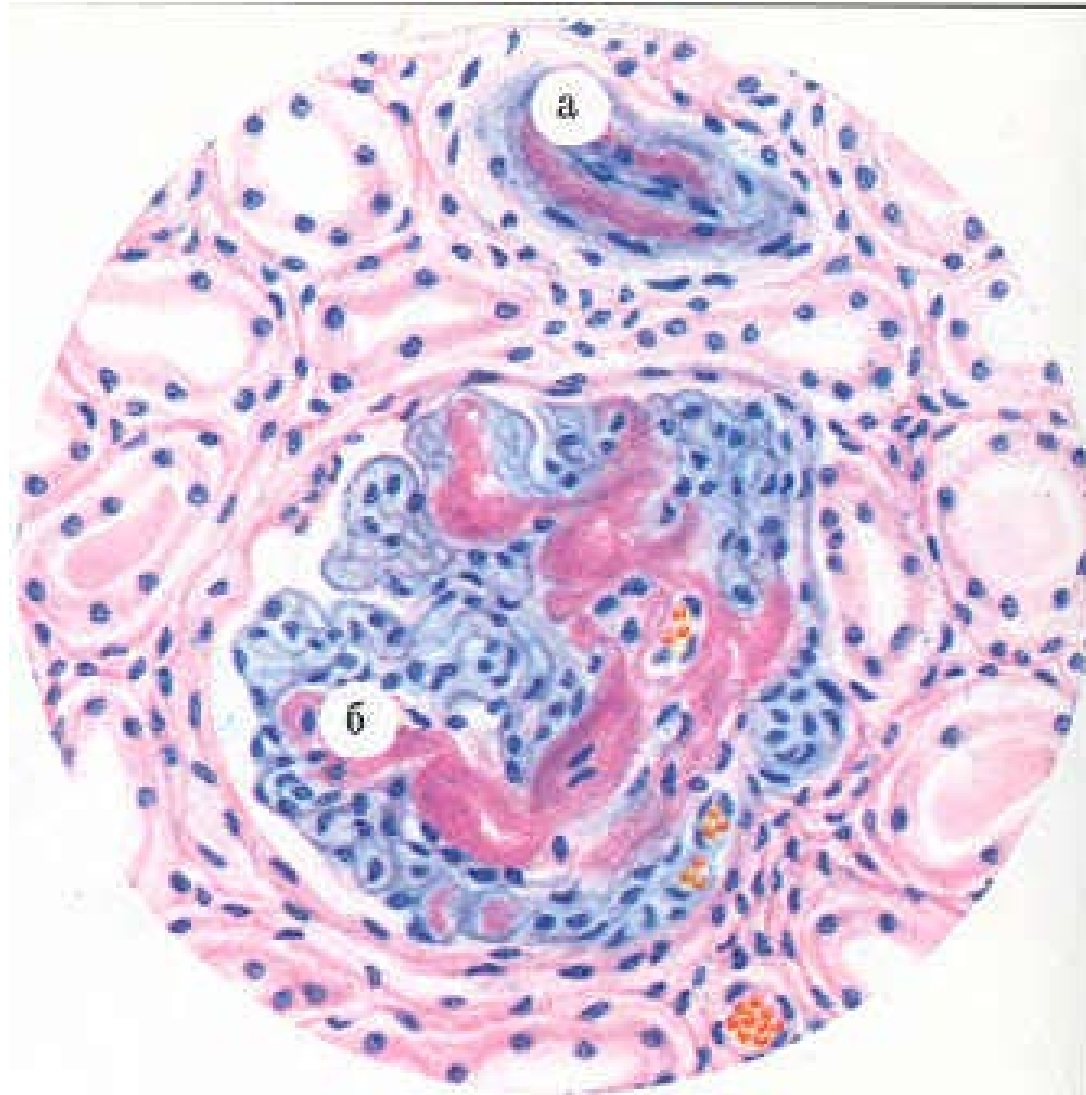
- Fibrinoid şişmə bəzən dərinləşərək **fibrinoid nekrozla** nəticələnir (*məs., revmatik xəstəliklər zamanı*).
- Fibrinoid şişmə ilə fibrinoid nekroza birlikdə **fibrinoid dəyişikliklər** deyilir.
- **Fibrinoid nekroz** birləşdirici toxumanın tamamilə destruksiyası nəticəsində yaranır, çox vaxt ocaqlar şəklində olur və ətrafında limfo-leykositər elementlərin toplanmasından sonra yumru düyün şəklində iltihab ocaqlarının – **granulomatoz iltihabın** inkişaf etməsi ilə nəticələnir.
- Fibrinoid şişmə inkişaf etdiyi orqanlarda funksiyanın pozulmasına və hətta tamamilə dayanmasına səbəb ola bilər (*məs., bədxassəli hipertoniya zamanı kəskin böyrək çatışmazlığı və s.*).

Revmatizm zamanı birləşdirici toxumanın fibrinoid şişməsi



- **Destruksiyaya uğramış kollagen lifləri plazma zülallarının hopması nəticəsində qırmızı rəngə boyanır.**
Boyaq: Heydenhayn üsulu ilə azokarmin.
- http://ogmastudents.narod.ru/Patana/Pat_gist_33.htm

Fibrinoid nekroz



- **Hipertoniya xəstəliyi zamanı böyrək yumaqcığında arteriola və kapillyar ilgəyinin fibrinoid nekrozu.**
- <http://medserver.narod.ru/Htmls/Medicine/AtlasYasruginstudents/AtlasYasruginstudents/AtlasYarugPa/Patana/blud/35.jpg>

Hialinoz

- Sinonim – ***hialin distrofiya***
- Birləşdirici toxumada hialin qığırdağa bənzər homogen, yarımsəffaf və kövsək kütlə meydana çıxır.
- **Hialin** – tərkibində fibrin və plazmanın digər zülalları, o cümlədən immunoqlobulinlər və lipidlər olan mürəkkəb fibrilyar zülali maddədir.
- Hialinozun 2 növü ayırd edilir:
 1. Damar hialinozu (yayılmış və yerli)
 2. Xüsusi birləşdirici toxuma hialinozu (yayılmış və yerli).

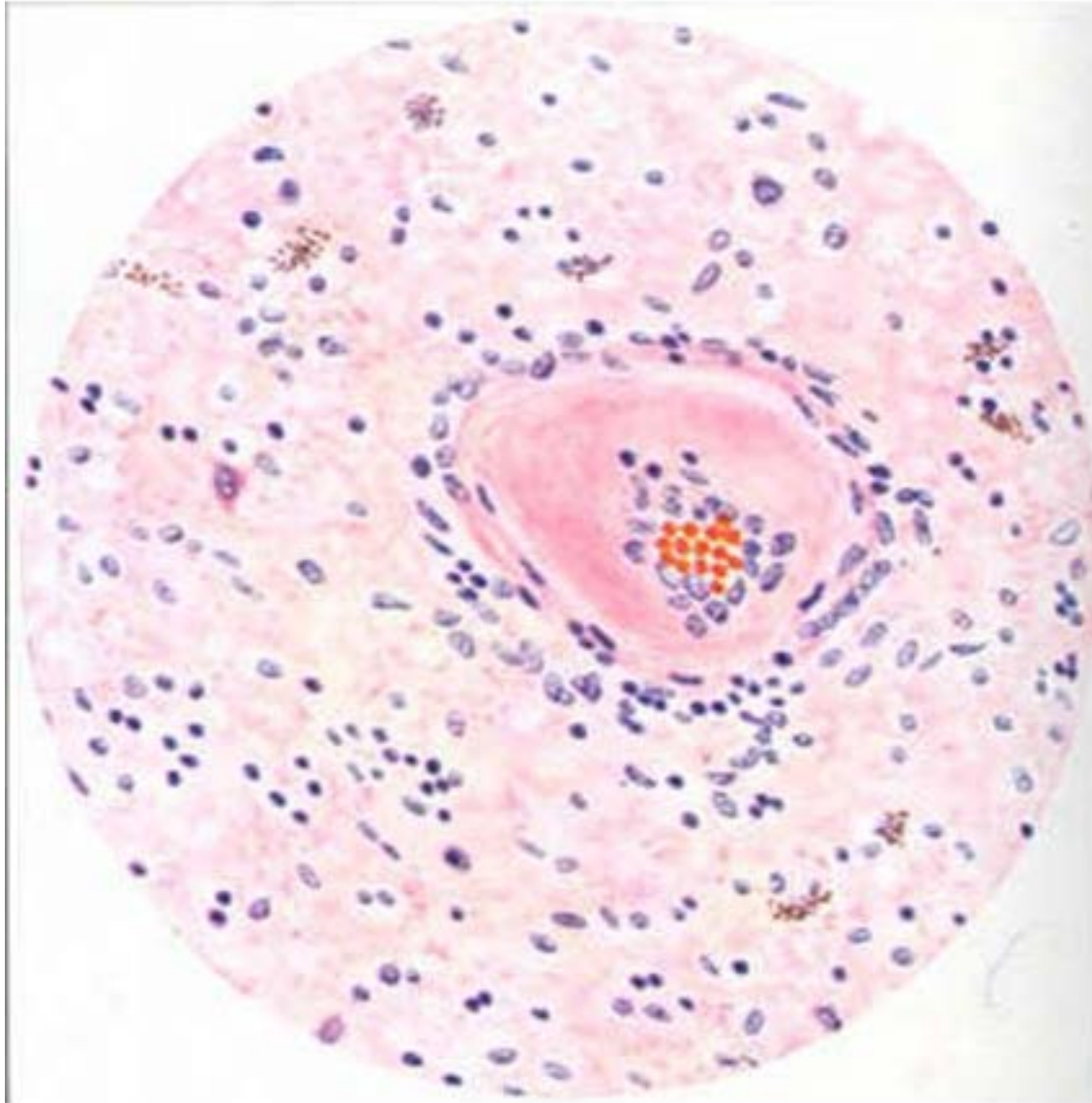
Damar hialinozu

- Əsasən hipertoniya xəstəliyində arteriolaların divarında və şəkərli diabetdə kapillyarların divarında meydana çıxır.
- Hialinoz bu xəstəliklərin morfolojiyasının əsasını təşkil edir.
- **Hipertoniya xəstəliyi** zamanı damar keçiriciliyinin pozulmasının və plazmorragiyanın səbəbi daim yüksək arterial təzyiq nəticəsində intimanın zədələnməsi, **şəkərli diabet** zamanı isə qanda qlükozanın və digər ballast maddələrin miqdarının yüksəlməsi, intoksikasiyadır.

Damar hialinozu

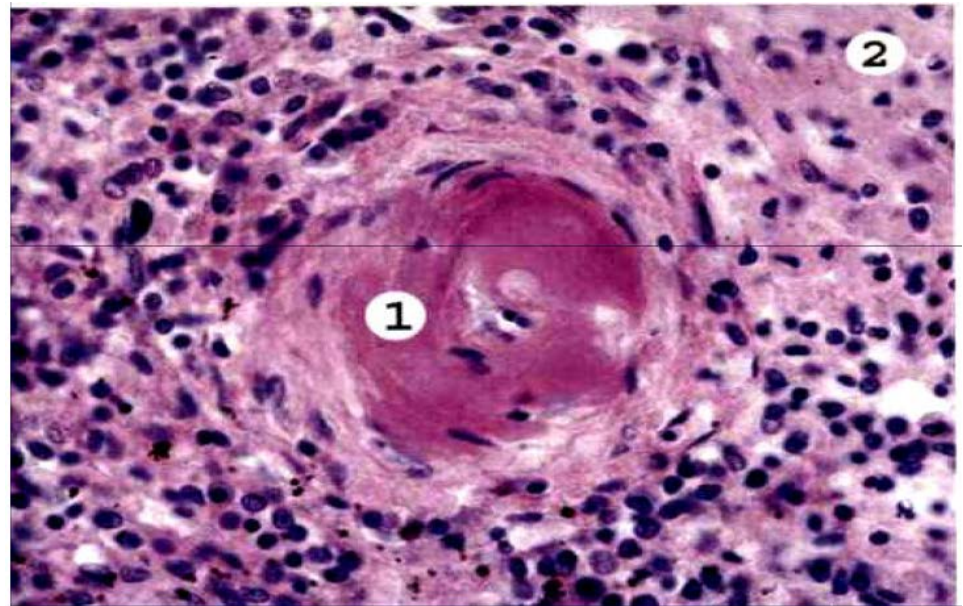
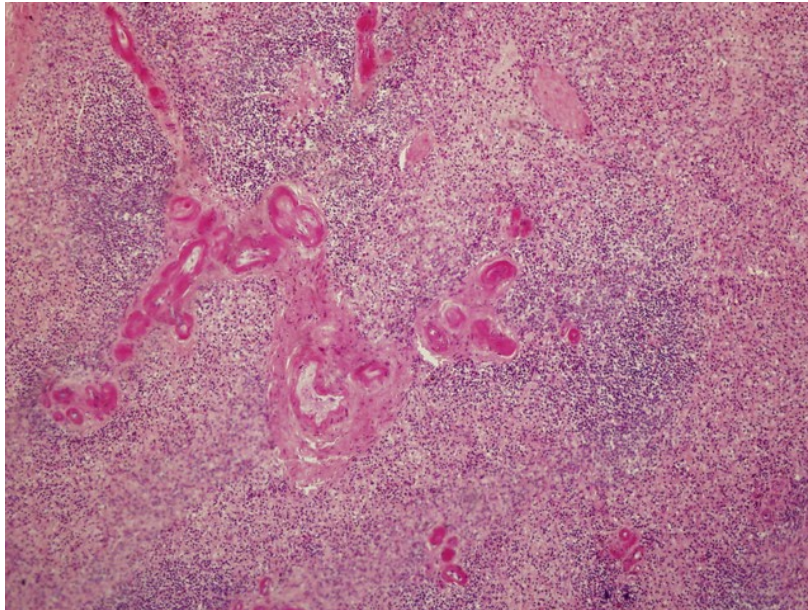
- Damarların divarı qalınlaşır, nəticədə bu damarların mənfəzi kəskin daralır və onların qanla təchiz etdikləri toxumalarda qan təchizatı pozulur (*işemiya*) və həmin orqan və toxumalar tədricən sklerozlaşaraq büzüşürlər.
- Hialinoz nəticəsində damarların mənfəzi ya tamamilə bağlana bilir (məs., şəkərli diabet zamanı kapillyarlarda) və yaxud da hialin maddəsi kövşək olduğu üçün və damarlar elastikliyi irirdikləri üçün onlar asanlıqla dağıla bilirlər (məs., hipertoniya xəstəliyi zamanı baş beyin maddəsinə qansızma – *hemorragik insult*).
- Hipertoniya xəstəliyi və şəkərli diabetdə hialinoz yayılmış olur.

Hipertoniya xəstəliyi zamanı beyin arteriolunun hialinozu



- http://images.myshared.ru/4/287230/slide_18.jpg

Dalaq damarlarının hialinozu



- http://patan.msk.ru/sites/default/files/5_1-1.jpg

Damar hialinozu

- Patogenezindən və histokimyəvi xüsusiyyətlərindən asılı olaraq damar hialininin 3 növü ayırd edilir:
 1. **Sadə hialin** - hipertoniya xəstəliyi və ateroskleroz zamanı
 2. **Lipohialin** - şəkərli diabet zamanı
 3. **Mürəkkəb hialin** – revmatik xəstəliklər zamanı.

Xüsusi birləşdirici toxuma hialinozu

- Birləşdirici toxumanın sistem şəkildə dezorqanizasiyasıdır.
- Əsasən revmatik xəstəliklər zamanı ürək qapaqlarında, miokardda, digər daxili orqanlarda, oynaqalarda, damarlarda və s. nahiylərdəki xüsusi birləşdirici toxumada meydana çıxır.
- Bəzən yerli olaraq appendisit zamanı soxulcanabənzər çıxıntıda və xronik xora xəstəliyi zamanı mədə xorasının dibində ola bilər.

Amiloidoz

- **Amylum** – yunanca *nişasta* deməkdir.
- Zülal mübdiləsinin ağır pozulması ilə müşayiət olunan sərbəst nozoloji xəstəlikdir.
- Müalicəyə çətin tabe olur, çox əksər hallarda ölümle nəticələnir.
- Digər mezenximal zülal distrofiyalarından fərqli olaraq, ardıcılıq təşkil etmir, sərbəst başlayır və sərbəst inkişaf edir.
- Orqan və toxumaların stromasında, damarların divarında **amiolid maddə** meydana çıxır.
- Amiloid maddə - anomal fibrilyar zülal – **F-komponentdən** (95%) və **P (plazma)-komponentdən** (5%) (QAQ-lar, xondroitinsulfat, fibrin, immun komponentlər və s.) ibarətdir.

Amiloidoz (tarixi faktlar)

- 1844-cü ildə məşhur Avstriya patoloqu K.Rokitanski amiloidozlu orqanları muma (piyə) bənzətmiş və bu xəstəliyə “**piy xəstəliyi**” adı vermişdir.
- R.Virxov belə toxumaları yod təsirindən göy rəngə boyandığına görə xəstəliyə **amiloidoz** adı vermişdir.
- 1865-ci ildə amiloid maddəsinin karbohidrat deyil, zülal tərkibli olması sübut edildi.

Amiloid maddəsinin təyini üsulları

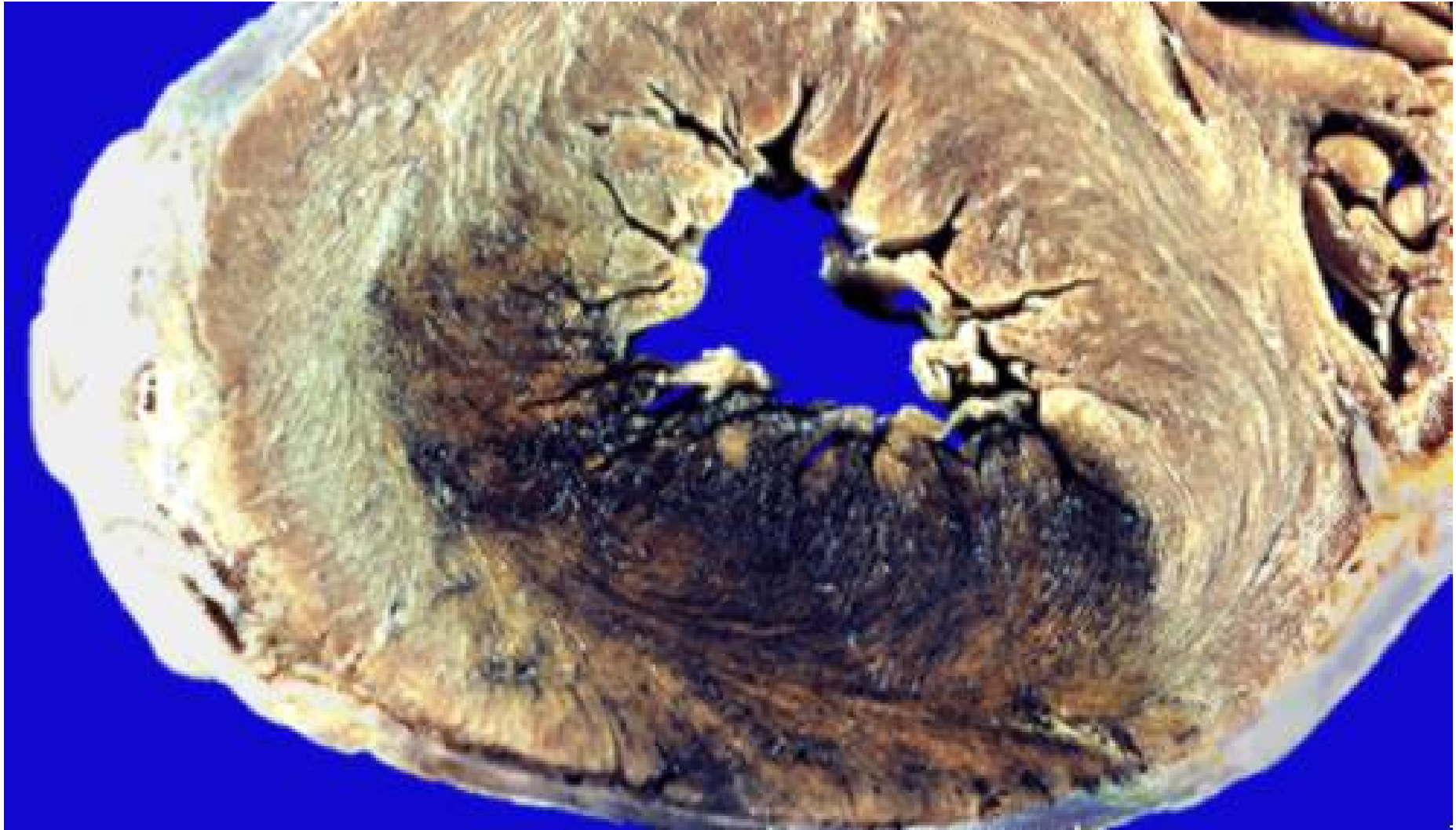
- **Makroskopik üsullar:**
- **Lyuqol məhlulu** – göy-bənövşəyi rəng
- **10%-li sulfat turşusu** - çirkli-yaşıl rəng
- **Mikroskopik üsullar:**
- **H&E** – çəhrayı rəngdə eozinofil və hialinəbənzər amorf hüceyrəarası maddə kimi
- **Konqo qırmızısı boyası** – qırmızı-kərpici rəng
- **Gensian-violet** – göy rəng
- **Tioflavin-S (-T)** – lüminessent mikroskopunda spesifik parlaqlıq
- **Polyarizasiyalı mikroskop** - yaşılmtıl rəng

Qalxanabənzər vəzin amiloidozu



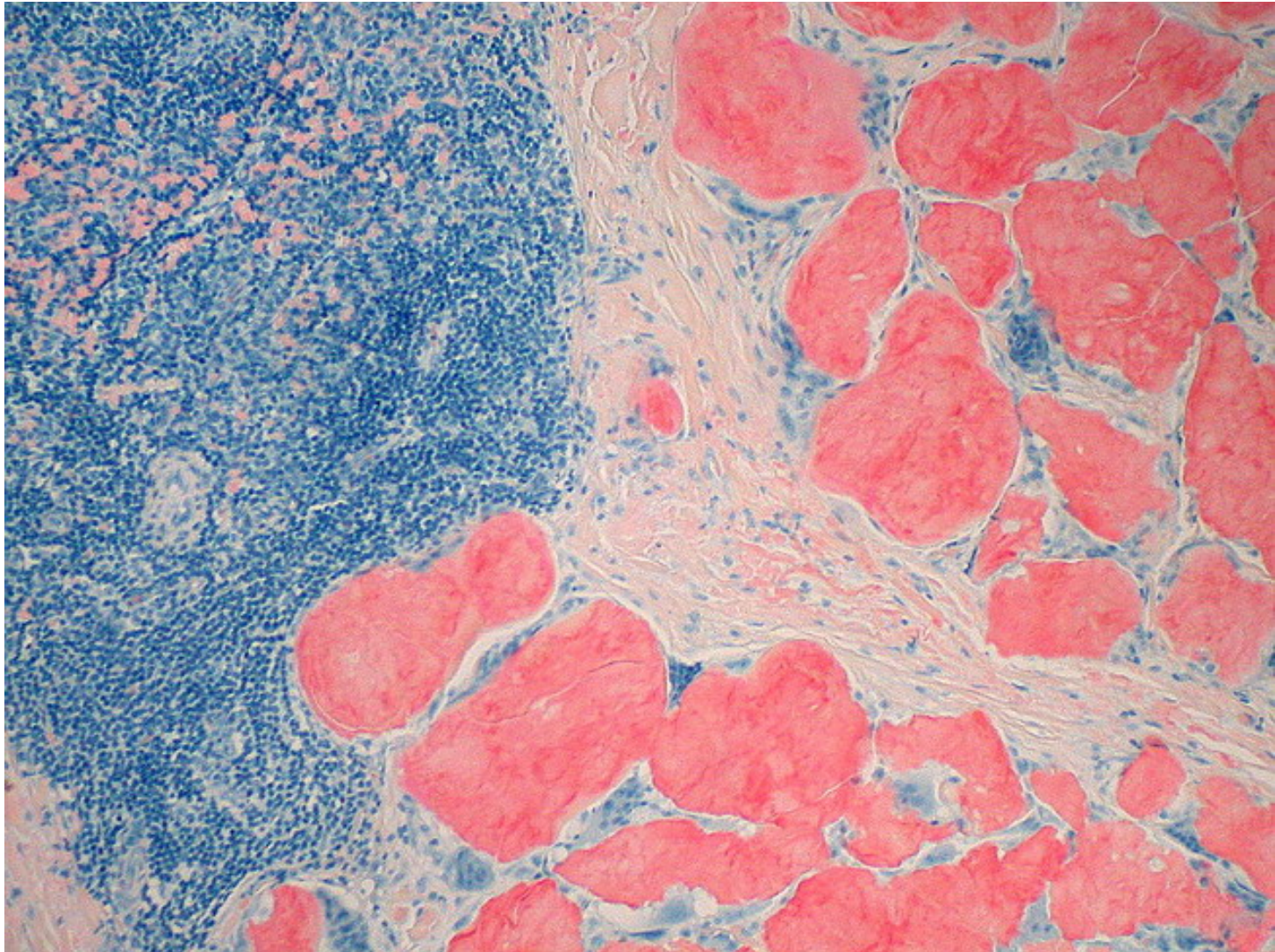
- <http://static.wikidoc.org/4/42/Liverbiliaryamy.jpg>

Lyuqol məhlulu ilə boyanmış amiloid miokard



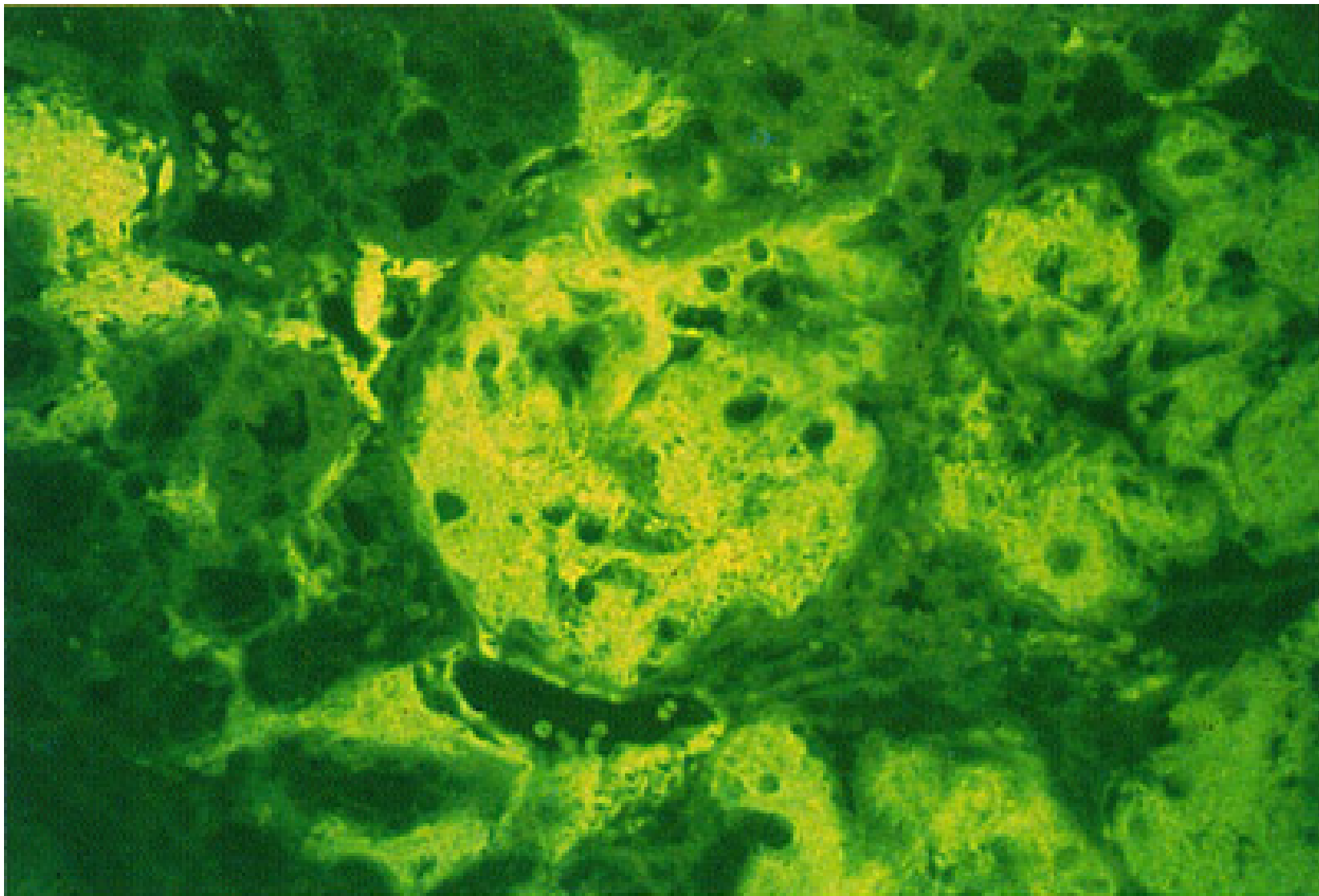
- <http://chemo.net/573.JPG>

Limfa düyünündə çəhrayı-qırmızı rəngdə amiloid depozitləri. Boyaq: Konqo qırmızısı



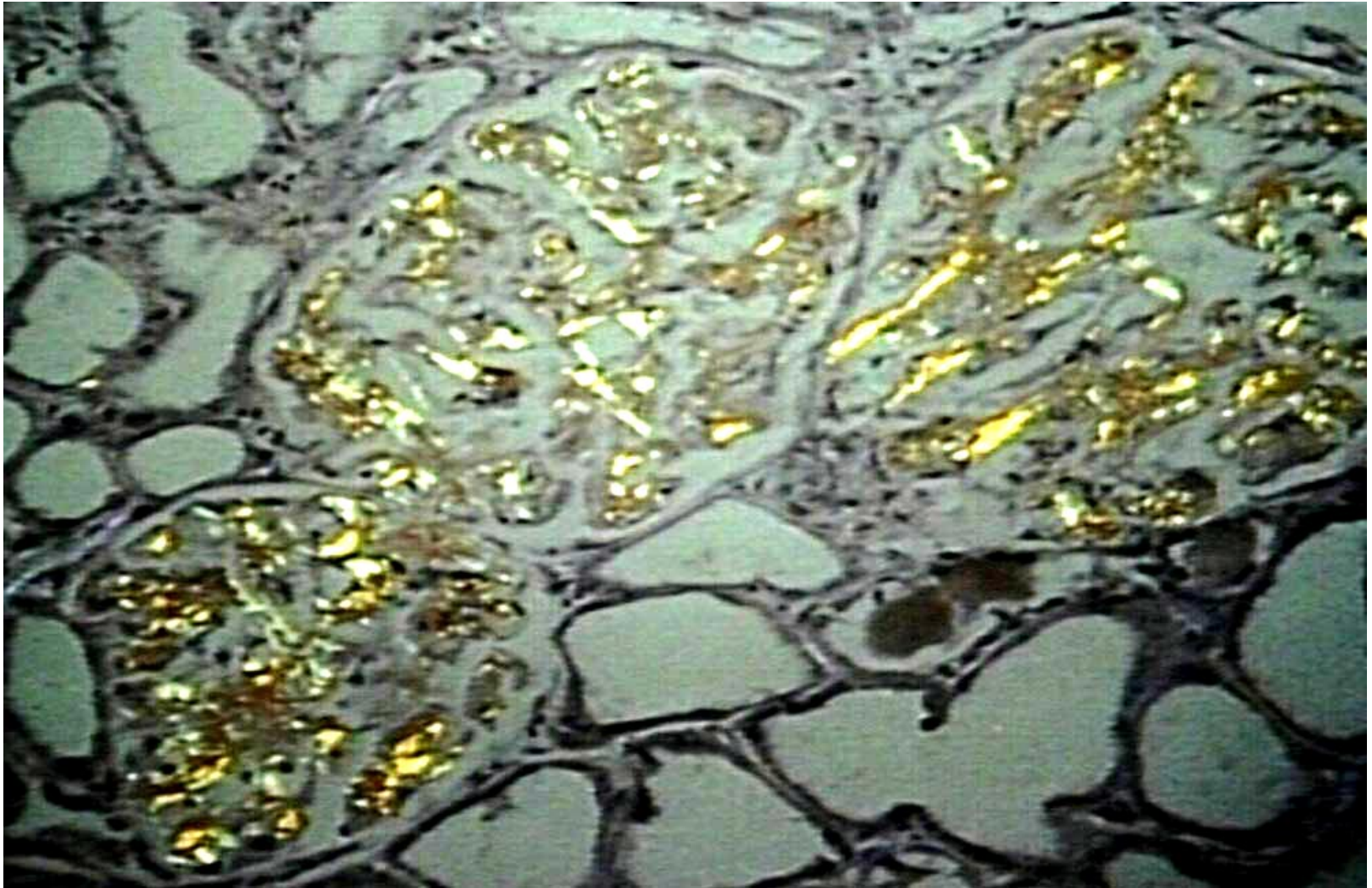
- http://www.webpathology.com/slides-13/slides/LymphNode_Amyloidosis_CongoRed2.jpg

Qlomerulyar amiloidoz (Tioflavin T boyası) Lüminessent mikroskopiya



- <http://www.informatics.jax.org/trithbook/images/Figure251.jpg>

Glomerular amyloidosis (Kongo red stain). Polarized light microscopy



- <http://www.pathguy.com/sol/10883.jpg>

Amiloidozun nəzəriyyələri

- 1. İmmunoloji nəzəriyyə** (Leşke və Letterer) – immunoloji reaksiyanın nəticəsi
- 2. Lokal hüceyrə nəzəriyyəsi** (Teylum) – müəyyən qrup hüceyrələrin sintezi
- 3. Mutasiya nəzəriyyəsi** (Serov və Şamov, 1977) – müəyyən hüceyrələrin mutasiyasının nəticəsi.

Amiloidozun morfogenezi

- Amiloid maddəsinin yaranma mərhələləri:
 1. **Amiloidönü mərhələ** - əvvəlcə bəzi mezenximal hüceyrələr (retikulyar, endotelial, plazmositlər, makrofaqlar, fibroblastlar və s.) mutasiya nəticəsində transformasiyaya uğrayaraq **amiloidoblast hüceyrələrə** çevrilirlər.
 2. **Amiloidoblast hüceyrələr** amiloid maddəsinin F-komponentini sintez edirlər.
 3. Sintez olunmuş **F-komponentlər** müxtəlif istiqamətlərdə bir-biri ilə birləşərək amiloid maddəsinin karkasını əmələ gətirirlər.
 4. Fibrilyar zülallara P-komponent də qarışır və beləliklə, amiloid maddəsi formalaşır.

Amiloidozun biokimyəvi təsnifatı

- F-komponentin biokimyəvi variantları:
 - ✓ AA, AL, AB₂, AF, FAP, ASC₁, ATTR və s.
 - ✓ AA və AL ən çox rast gəlinir.
 - ✓ **AA-zülal** normada qanda olan SAA zülalından, **AL-zülal** isə immunoqlobulinlərin L-zəncirlərinin terminal fraqmentindən əmələ gəlir.

AA-amiloidoz

- Bütün **ikincili (qazanılmış) amiloidozlar**, irsi amiloidozlardan isə **“dövri xəstəlik”** zamanı meydana çıxır.
- Qaraciyər paycıqlarında sentrolobulyar hepatositlər normada **SAA-zülalı (serum associated amyloid)** sintez edirlər. Normada qanda bu zülalın miqdarı **1 mq/ml-dir**.
- Lakin, bədxassəli şişlər, xronik iltihabi proseslər (*məs., vərəm xəstəliyi, bronxoektaziya xəstəliyi və s.*) zamanı makrofaqların sintez etdikləri interleykinin təsiri ilə qaraciyərdə SAA-zülalının miqdarı min dəfələrlə yüksələrək **1 mq/ml-i** də keçə bilər.
- Külli miqdarda SAA-zülalları plazma fermentlərinin təsiri ilə AA-peptidlərinə qədər parçalanır və lifli strukturlar şəklində toxumalara çökür.
- Daha sonra isə retikulo-endotelial sisemin makrofaqları (amiloidoblast hüceyrələr) tərəfindən AA-peptidlər polimerləşdirilir və F-komponent meydana çıxır.

AL-amiloidoz

- Birincili (idiopatik) amiloidoz zamanı, paraproteinemik leykozlar (xüsusilə də mielom xəstəliyi), bədxassəli limfomalar və s. zamanı baş verir.
- Plazmatik hüceyrələrdə immunoqlobulinlərin sintezi pozulur və anomal L-zəncir (paraproteinlər) əmələ gəlir.
- Bunlar isə makrofaqlar tərəfindən tutulur və AL-zülalı yaranır.

Amiloidozun klinik-morfoloji formaları

1. Birincili və ya idiopatik amiloidoz.

- Ən geniş yayılmış formadır və bütün amiloidoz xəstələrinin 75%-ni təşkil edir.
- Səbəbi və mexanizmi aydın olmadan ayrı-ayrı şəxslərdə sporadik olaraq AL-amiloidoz şəklində meydana çıxır.
- Amiloidoz prosesi orqanizmdə sistem şəkildə yayılır.

Amiloidozun klinik-morfoloji formaları

2. İkincili və ya qazanılmış amiloidoz.

- ***Sinonimi – sistem reaktiv amiloidoz***
- Bəzi xəstəliklər zamanı onların ağırlaşmaları kimi meydana çıxır:
 - ✓ *vərəm,*
 - ✓ *xronik irinli osteomielit,*
 - ✓ *bronxoektaziya xəstəliyi,*
 - ✓ *bədxassəli şişlər,*
 - ✓ *mielom xəstəliyi,*
 - ✓ *revmatoidli artrit,*
 - ✓ *xoralı kolit,*
 - ✓ *xronik irinli-destruktiv proseslər və s.*
- Biokimyəvi cəhətdən adətən AA-zülaldan, bəzən isə (*məs., mielom xəstəliyi zamanı*) AL-zülaldan ibarət olur.

Amiloidozun klinik-morfoloji formaları

3. Qocalıq amiloidozu.

- Adətən 80-90 yaşlı insanlarda meydan çıxır və ürəkdə, aortada, arteriyalarda, baş beyində (**serebral qocalıq amiloidozu**) və yaxud da mədəaltı vəzin Lahgerhans adacıqlarında inkişaf edir.

4. Lokal şişəbənzər amiloidoz.

- Bir nahiyyədə olur və xoşxassəli şişlər kimi kapsul daxilində böyüyür.
- Çox kiçik ölçülərdə olur, mikroskopik müayinələr zamanı aşkar edilir.
- Çox vaxt ağciyərdə, dəridə, dildə, qırtlaqda təsadüf edilir.
- Buna bəzən idiopatik amiloidozun xüsusi bir növü kimi də baxılır.

Amiloidozun klinik-morfoloji formaları

5. İrsi amiloidoz.

- *Sinonimi* – anadangəlmə ailəvi amiloidoz
- Ən geniş yayılmış formalardan olub, genetik yolla nəsil-dən-nəsilə keçir.
- Etnik və coğrafi xarakter daşıyır, yalnız müəyyən millətlərdə və nəsillərdə olur.
- İrsi amiloidozun özünün də 3 variantı vardır:
 - a) Nefropatik irsi amiloidoz
 - b) Kardiopatik irsi amiloidoz
 - c) Neyropatik irsi amiloidoz

İrsi amiloidoz

- **Nefropatik irsi amiloidoz** böyrəkləri zədələyir, əsasən ərəb, yəhudi və erməni millətlərinə məxsus bəzi qrup nəsillərdə baş verir.
- Buna “dövri xəstəliyin” formalarından biri kimi də baxılır (“Dövri xəstəliyin” 4 forması ayırd edilir: böyrək, bağırsaq, oynaq və qarışıq).

İrsi amiloidoz

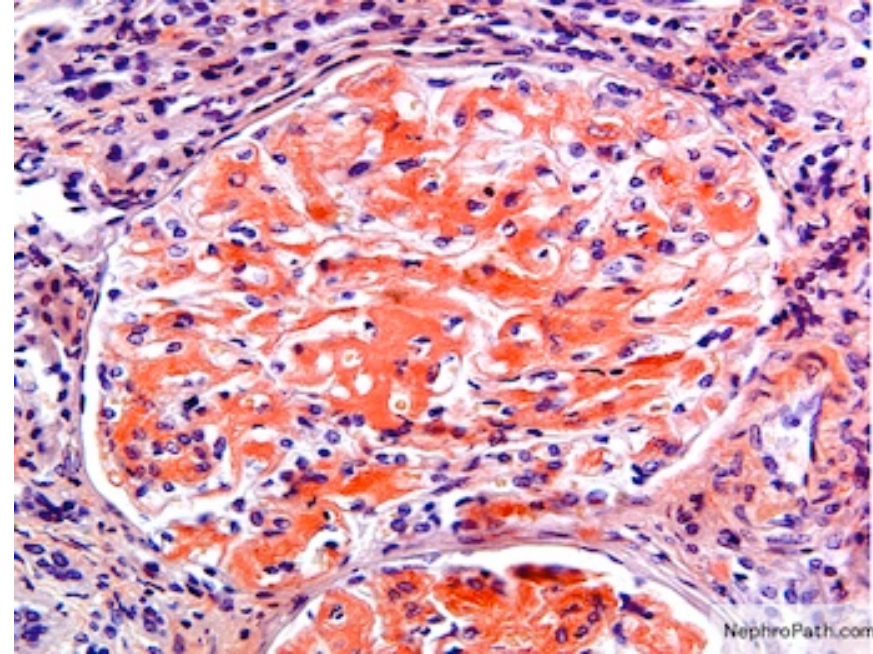
- **Kardiopatik irsi amiloidoz** bəzi Danimarkalı ailələrdə rast gəlinir.
- Bu zaman amiloidoz ürəkdə (miokardda) baş verir.
- Bu variantın özünün də 4 tipi ayırd edilir:
- **I tip** – ayağın periferik sinirlərinin amiloidozu baş verir. Əsasən Portuqaliya ailələrində rast gəlinir.
- **II tip** - əlin periferik sinirlərinin amiloidozu baş verir. Amerika ailələrində olur.
- **III tip** - Amerika ailələrində olur. Əlin sinirləri ilə yanaşı, böyrəklərdə də amiloidoz inkişaf edir.
- **IV tip** – Fin ailələrində müşahidə edilir. Sinirlərdən başqa böyrəklərdə və gözün buynuz qişasında da amiloidoz inkişaf edir.
- Əksər irsi amiloidozlar zamanı adətən amiloid maddənin AA-zülalı rast gəlinir və xəstəli autosom-recessiv variantda ötürülür.
- Yalnız **neyropatik irsi amiloidozlar** autosom-dominant olur və bu zaman amiloid maddənin ATTR-zülalı rast gəlinir.

Amiloidozun klinik təsnifatı

1. Kardiopatik amiloidoz
2. Nefropatik amiloidoz
3. Neyropatik amiloidoz
4. Epineyropatik amiloidoz (böyrəküstü vəzlərin amiloidozu)
5. Hepatopatik amiloidoz
6. Dermopatik amiloidoz
7. Enteropatik amiloidoz
8. Splenopatik amiloidoz
9. Qarışıq amiloidoz
10. APUD-amiloidoz

- **Böyrək amiloidozu** öz inkişafında 4 mərhələ keçirir:
 - a) Latent dövr
 - b) Proteinuriya mərhələsi
 - c) Nefrotik mərhələ - böyrəyə “*böyük ağ amiloidli böyrək*” deyilir.
 - d) Uremik mərhələ - xəstədə artıq xronik böyrək çatışmazlığı baş verir. Bu mərhələdə böyrəyə “*amiloidli büzüşmüş böyrək*” deyilir.

Böyrək amiloidozu



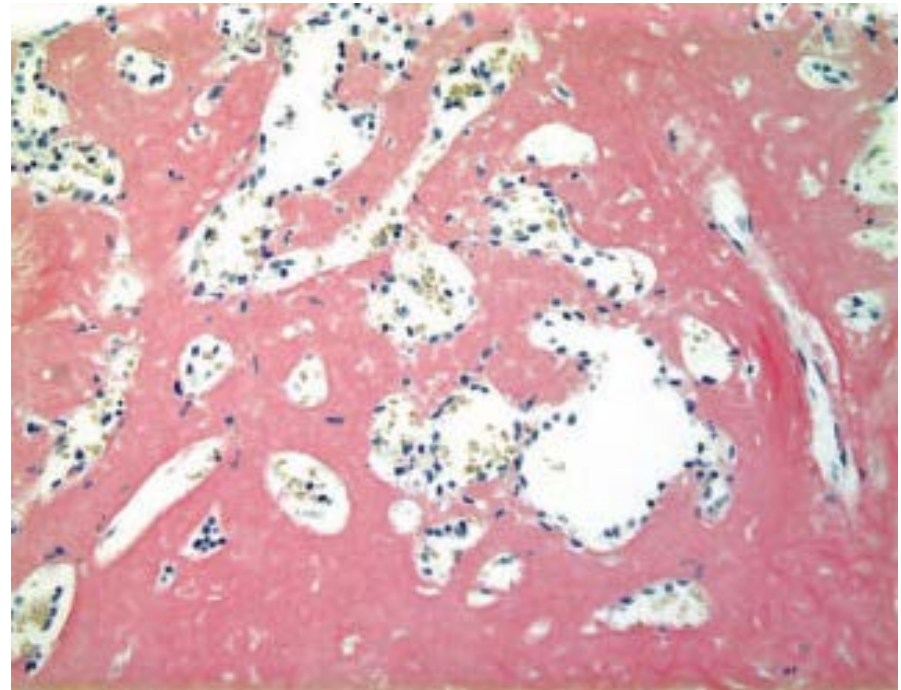
Boyaq: Konqo qırmızısı

<http://www.pathologyoutlines.com/topic/kidneyamyloidosis.html>

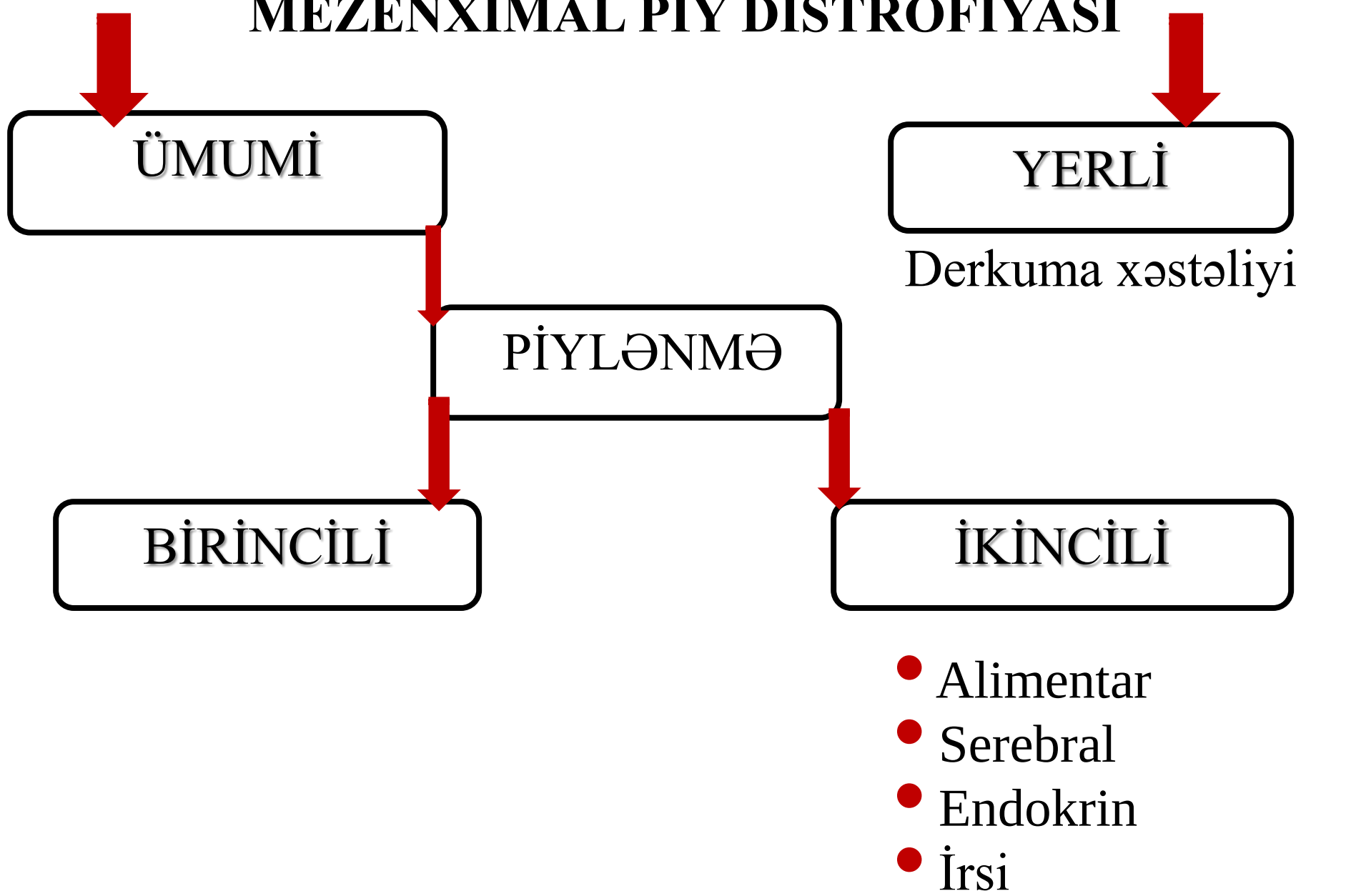
Dalaq amiloidozu

- **Dalaqda amiloidozun** inkişafı 2 mərhələ keçirir:
 - a) Əvvəlcə amiloidoz dalaq follikullarında olur. Belə dalağı kəsdikdə kəsik səthi darı dənələrini xatırlatdığı üçün “*darıyabənzər dalaq*” deyilir.
 - b) Daha sonra amiloidoz dalağın bütün pulpası boyunca diffuz şəkildə yayılır. Bu mərhələdə olan dalağa isə “*piyli dalaq*” deyilir.

Dalaq amiloidozu



MEZENXİMAL PİY DİSTROFİYASI



```
graph TD; A[MEZENXİMAL PİY DİSTROFİYASI] --> B[ÜMUMİ]; A --> C[YERLİ]; B --> D[PİYLƏNMƏ]; D --> E[BİRİNCİLİ]; D --> F[İKİNCİLİ]; F --> G[Alimentar]; F --> H[Serebral]; F --> I[Endokrin]; F --> J[İrsi];
```

ÜMUMİ

YERLİ

Derkuma xəstəliyi

PİYLƏNMƏ

BİRİNCİLİ

İKİNCİLİ

- Alimentar
- Serebral
- Endokrin
- İrsi

Mezenximal piy distrofiyaları

- Mezenximal piy distrofiyaları neytral piylərin və ya xolesterin və onun efirlərinin mübadilə pozulmaları zamanı (ateroskleroz xəstəliyi) meydana çıxır.
- **Neytral piy mübadiləsi pozğunluğu** depolarda ehtiyat piyin miqdarının yüksəlməsi ilə xarakterizə olunur. Piylərin miqdarının yüksəlməsi isə 2 variantda: **ümumi (piylənmə)** və **yerli (lipomatoz)** baş verir.

Mezenximal piy distrofiyalari

- **Piylənmə** zamanı neytral piylərin miqdarı həm piy depolarında yüksəlir, həm də normada olmadığı yerlərdə meydana çıxır (*məs., miokardın stromasında*).
- Buna ***ürəyin mezenximal piy distrofiyası*** deyilir. Kardiomyositlərarası sahələrdə piy toxuması meydana çıxır, onun miqdarı çoxalır, kardiomyositləri sıxaraq onları atrofiyaya uğradır və ürək çatışmazlığına, hətta ölümə səbəb ola bilər.

Piylənmə

- Etiologiyasına görə piylənmə birincili (idiopatik) və ikincili ola bilər.
- İkincili piylənmənin növləri:
 1. **Alimentar piylənmə** - düzgün qidalanmamaq və hipodinamiya nəticəsində meydana çıxır.
 2. **Serebral piylənmə** - baş beynin bəzi şiş xəstəlikləri, serebral travmalar nəticəsində inkişaf edir.
 3. **Endokrin piylənmə** - bəzi endokrin pozulmalar zamanı baş verir (məs., İtsenko-Kuşinq xəstəliyi).
 4. **İrsi piylənmə** - bəzi genetik xəstəliklər və yaxud da piylənməyə irsi meyillilik zəminində baş verir (məs., *Lorens xəstəliyi, Qirke xəstəliyi və s.*).

Piylənmənin təsnifatı

Lokalizasiyaya görə:

Yuxarı tip

Orta tip

Aşağı tip

Ümumi tip

Artıq çəki faizinə əsasən:

I- 20-30%

II- 30-50%

III- 50-100%

IV- >100%

Adipositlərin sayının dəyişməsindən asılı olaraq piylənmənin variantları

- **Hipertrofik variant** – adipositlərin sayı əvvəlki kimi qalır, lakin hər bir piy hüceyrəsi həcmcə böyüyür və sitoplazmasında çoxlu miqdarda neytral piylər olur. Bu varianta xəstəliyin gedişi *bəd xassəlidir*.
- **Hiperplastik variant** – adipositlərin miqdarı çoxalır, lakin funksiyaları dəyişmir, mübadiləsi pozulmur. Xəstəliyin gedişi *xoş xassəlidir*.

Hyperplasia

↑ Adiponectin

↓ Inflammatory Adipokines

Hypertrophy

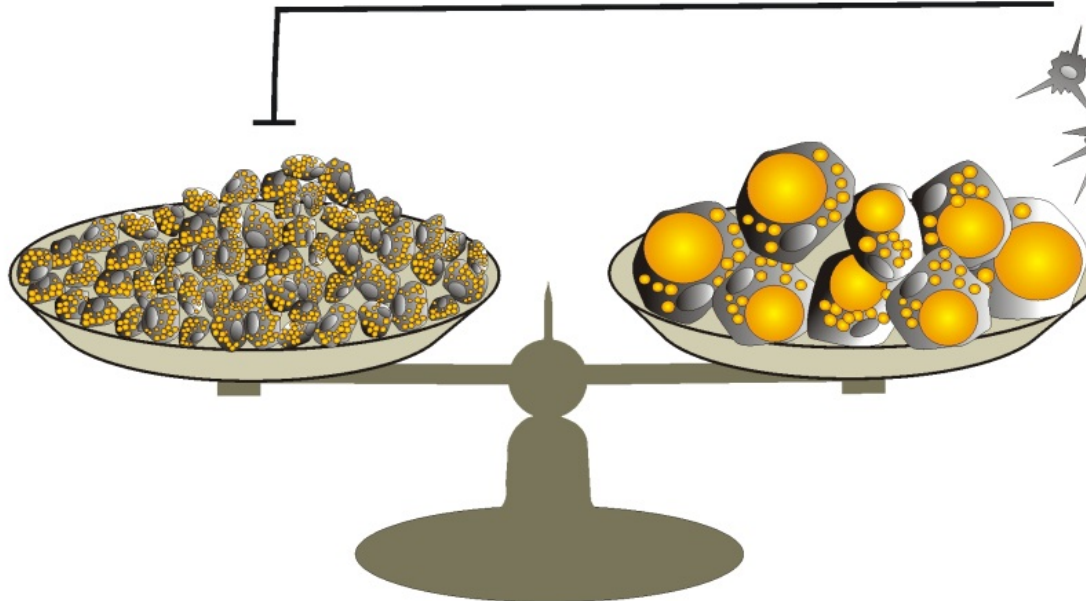
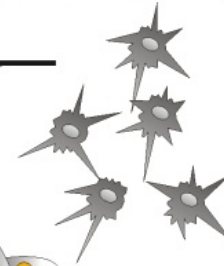
↓ Adiponectin

↑ Inflammatory Adipokines

↓ Blood Flow → Hypoxia



Infiltration of Macrophages



Obesity

- <http://www.intechopen.com/source/html/41436/media/image1.jpeg>

Yerli mezenximal piy distrofiyası

- Piylərin miqdarının yerli xarakterli yüksəlməsinə **lipomatoz** deyilir.
- Ən geniş yayılanı ***Derkuma xəstəliyidir.***
- Bu zaman gövdəni və ətrafların dərialtı toxumasında piydən ibarət ağrılı düyünlər meydana çıxır.
- Səbəbi endokrin pozulmadır.



Mezenximal karbohidrat distrofiyası



Qlikproteid mübadiləsi

Miksomatoz distrofiyalar.

Məs., miksedema



Mukopolisaxarid
mübadiləsi

Mukopolisaxaridoz

Məs., qarqolizm,
Qurler sindromu

Mezenximal karbohidrat distrofiyaları

- Bu növ distrofiyalar qlikoproteidlərin və mukopolisaxaridlərin mübadilə pozğunluqları nəticəsində meydana çıxır.
- **Qlikoproteid mübadilə pozğunluqları** əsasən endokrin vəzlərin bəzi funksional pozğunluqları zamanı rast gəlinir və prosesə **toxumaların selikləşməsi** deyilir.
- Bu prosesin **əsas mexanizmi** xromotrop maddələrin (heparan və dermatan sulfatların) zülallardan ayrılaraq ara maddədə toplanması və kollagen liflərinin seliyəbənzər kütlələrə çevrilməsidir.
- Üzv və toxumaların stroması, o cümlədən də digər mezenximal toxumalar (piy toxuması, qığırdaq və s.) şişkin, yarımsəffaf və seliyəbənzər şəkil alır. Xəstəlik vaxtında müalicə olunmadıqda toxumalarda kollikvasion nekroz ocaqları və seliklə dolu *kistalar* əmələ gəlir.

Mezenximal karbohidrat distrofiyaları

- Mukopolisaxaridlərin mübadilə pozğunluqları isə ən çox irsi xəstəliklər formasında inkişaf edir və onlara ***mukopolisaxaridozlar*** deyilir.
- Mukopolisaxaridozlardan ən geniş yayılanı **qarqolizm** və ya **Pfaundler-Hurler xəstəliyidir**.
- Mukopolisaxaridlərin mübadilə prosesini tənzim edən spesifik ***alfa-L iduronidaza*** fermentinin genetik çatışmazlığı nəticəsində baş verən bədənin ayrı-ayrı nahiyyələri asimmetrik inkişaf edir, kəllə və digər skelet sümükləri deformasiyaya uğrayır, müxtəlif orqan və toxumalarda inkişaf qüsurları rast gəlinir.

Qarqolizm (Pfaundler-Hurler) xəstəliyi



- http://www.dermaamin.com/site/images/clinical-pic/g/gargoylism_hurler_syndrome/gargoylism_hurler_syndrome6.jpg

Qarışıq distrofiyalar

- Bu distrofiyalar zamanı morfoloji dəyişikliklər həm hüceyrələrdə, həm də hüceyrəarası maddədə, stromada, damarların divarında baş verir.
- Qarışıq distrofiyalar *mürəkkəb zülalların* (xromoproteidlər, nukleoproteidlər və lipoproteidlər) və *mineral maddələrin* mübadiləsinin pozulması zamanı meydana çıxır.

Xromoproteidlərin qrupları

```
graph TD; A["Xromoproteidlərin qrupları"] --> B["Hemoqlabinogen piqmentlər"]; A --> C["Proteinogen piqmentlər"]; A --> D["Lipidogen piqmentlər"];
```

Hemoqlabinogen
piqmentlər

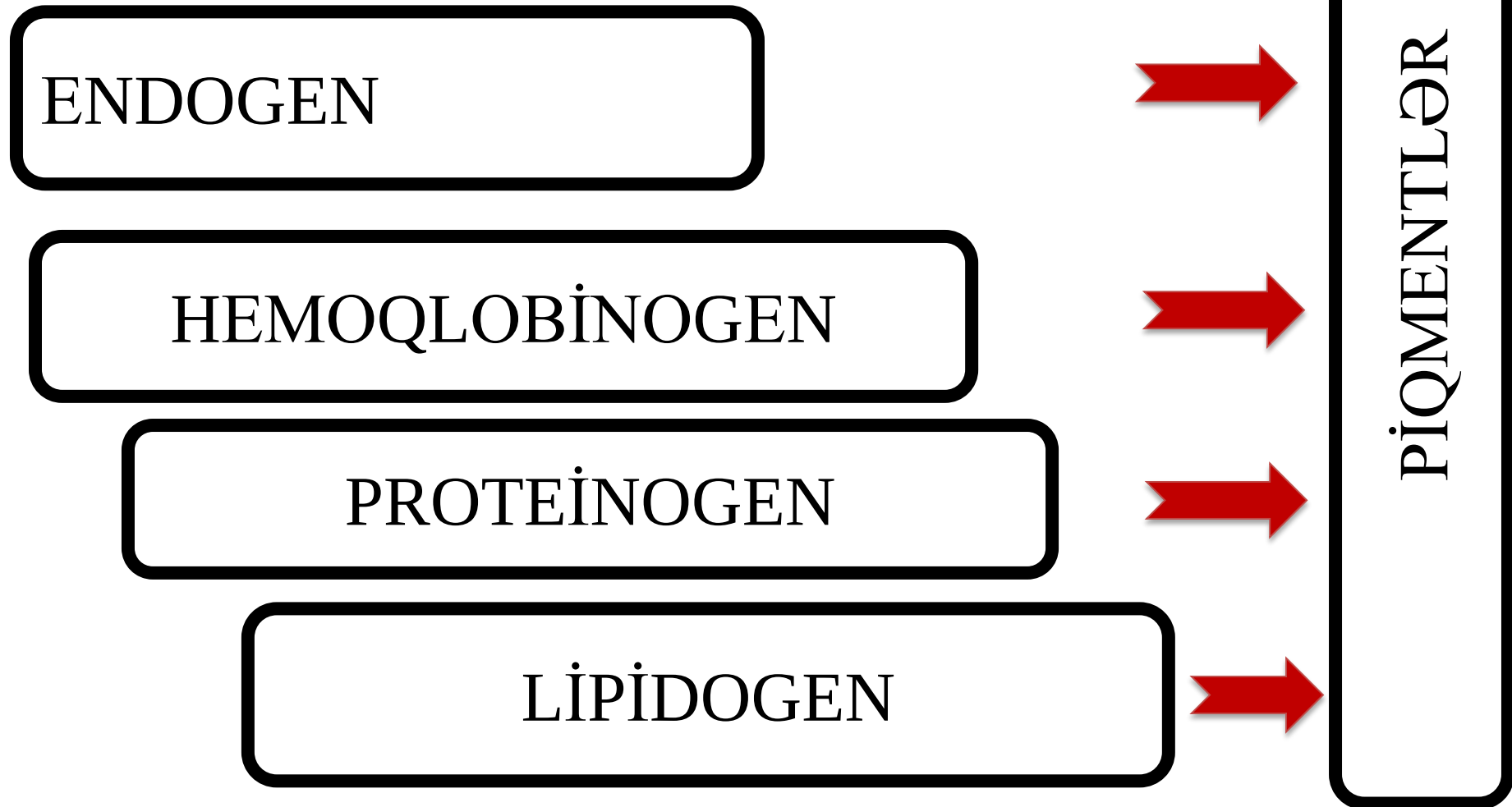
Proteinogen
piqmentlər

Lipidogen
piqmentlər

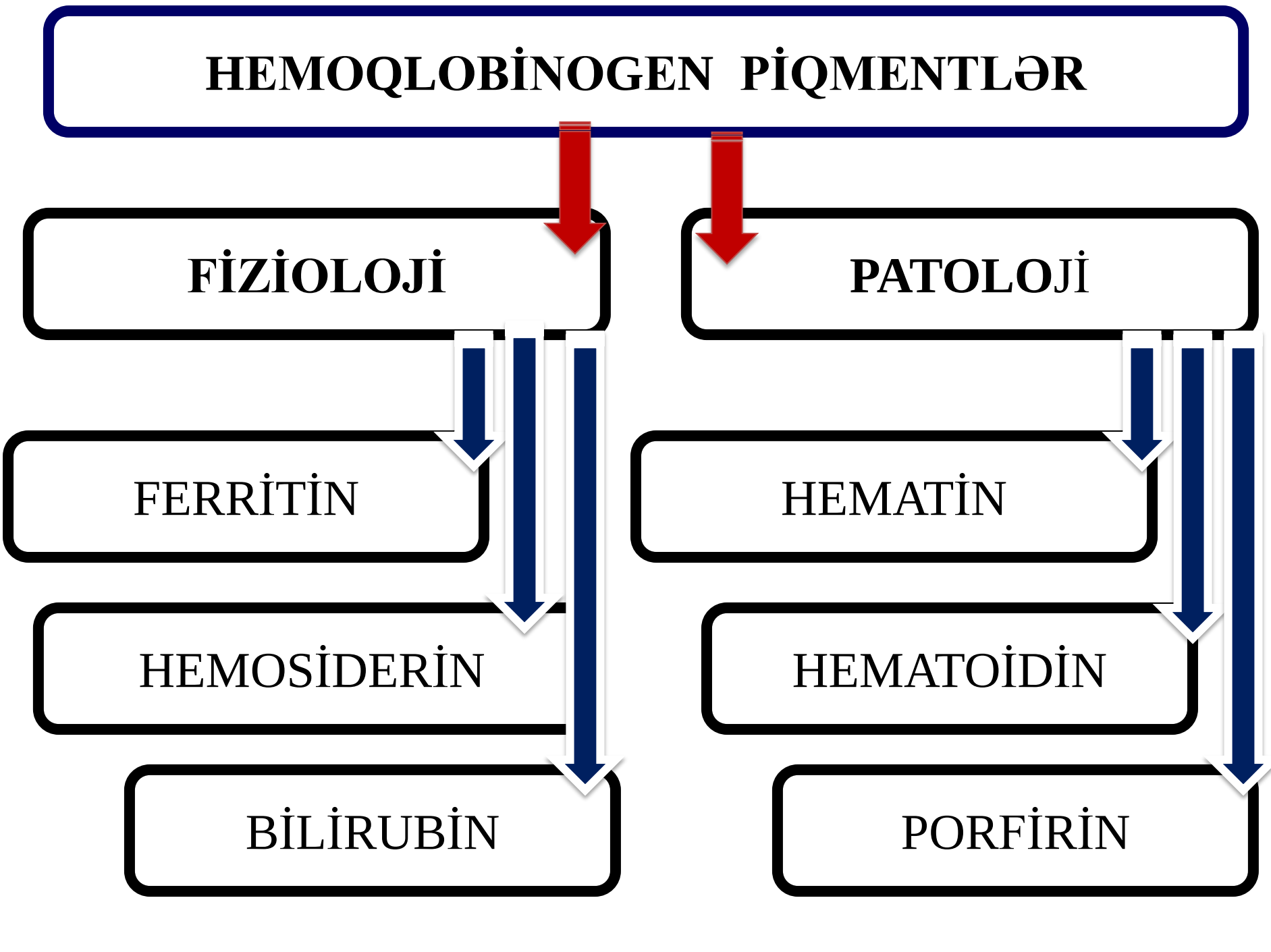
Xromoproteid mübadilə pozğunluğu

- **Xromoproteidlər** (yunanca: *chroma* – “rəng”) – endogen pigmentlər və ya rəngli zülallar mühüm funksiyalara malik olub, üzv və toxumalara rəng verirlər (məs., hemoqlobin, sitoxrom, melanin, lipoxrom, bilirubin və s.).
- Hər hansı xromoproteid mübadiləsi pozğunluğu zamanı digər klinik-morfoloji əlamətlərlə yanaşı, üzv və toxumalarda rəng dəyişikliyini də baş verir.
- Buna **endogen pigmentasiya** deyilir.
- Məs., hemosiderin mübadiləsi pozğunluğu zamanı toxumalar pas rənginə boyanır, bilirubin mübadiləsi pozulduqda sarılıq meydana çıxır və s.

Xromoproteid mübadilə pozğunluğu



HEMOQLOBİNOGEN PİQMENTLƏR



```
graph TD; A[HEMOQLOBİNOGEN PİQMENTLƏR] --> B[FİZİOLOJİ]; A --> C[PATOLOJİ]; B --> D[FERRİTİN]; B --> E[HEMOSİDERİN]; B --> F[BİLİRUBİN]; C --> G[HEMATİN]; C --> H[HEMATOİDİN]; C --> I[PORFİRİN];
```

The diagram is a flowchart illustrating the classification of hemoglobin pigments. At the top, a box labeled 'HEMOQLOBİNOGEN PİQMENTLƏR' (Hemoglobin Pigments) has two red arrows pointing down to 'FİZİOLOJİ' (Physiology) and 'PATOLOJİ' (Pathology). From 'FİZİOLOJİ', three blue arrows point down to 'FERRİTİN', 'HEMOSİDERİN', and 'BİLİRUBİN'. From 'PATOLOJİ', three blue arrows point down to 'HEMATİN', 'HEMATOİDİN', and 'PORFİRİN'. All boxes are white with black borders and black text.

FİZİOLOJİ

FERRİTİN

HEMOSİDERİN

BİLİRUBİN

PATOLOJİ

HEMATİN

HEMATOİDİN

PORFİRİN

Fizioloji hemoqlobinogen piqmentlər

- Normada eritrositlər öz ömrünü başa vurduqdan sonra sümük iliyində, dalaqda parçalanır və içərisində olan hemoqlobin müvafiq ardıcıl dəyişikliklərə uğrayır.
- **Hemoqlobin** parçalanarkən əvvəlcə özündən dəmiri ayırır və **verdoqlobinə** çevrilir, o isə *yaşıl rəngli biliverdin* piqmentinə, daha sonra isə *qəhvəyi rəngli* piqment olan **bilirubinə** çevrilir.
- Ayrılmış dəmir oksigenlə birləşərək oksidləşir (pas əmələ gəlir), transferrin zülalları ilə depolara çatdırılır və depodakı hüceyrələrdə **apoferritin** adlı zülalla birləşərək **ferritin** əmələ gəlir.

Hemoqlobinogen piqmentlərin mübadilə pozğunluğu

Ferritin

- **Ferritin** – tərkibində 23% 3-valentli dəmir olan mürəkkəb zülaldan ibarətdir və toxumalara pas rəngi verir.
- Ferritinin 2 növü vardır: anabolik və katabolik.
- **Anabolik ferritin** bağırsaqlardan sorulan dəmirdən, **katabolik ferritin** isə hemolizə uğramış eritrositlərin dəmirindən əmələ gəlir.
- Oksigen çatışmazlığı zamanı ferritinin aktiv forması olan **SH-ferritin** yaranır.
- SH-ferritin adrenalinin antaqonistidir və vazoparalitik təsirə malikdir.
- Müxtəlif mənşəli şoklar zamanı əmələ gəlir və damar kollapsına səbəb olur.
- Normada çoxlu miqdarda ferritin qaraciyərdə (ferritin deposu), dalaqda, limfa düyünlərində, sümük iliğinde olur.

HEMOSİDERİN

- ferritinin polimeridir, pas rəngli pigmentdir.

Hemosiderinin külli miqdarda əmələ gəlməsinə HEMOSİDEROZ deyilir.

YERLİ

Eritrositlərin
ekstravaskulyar hemolizi
nəticəsində əmələ gəlir.

ÜMUMİ

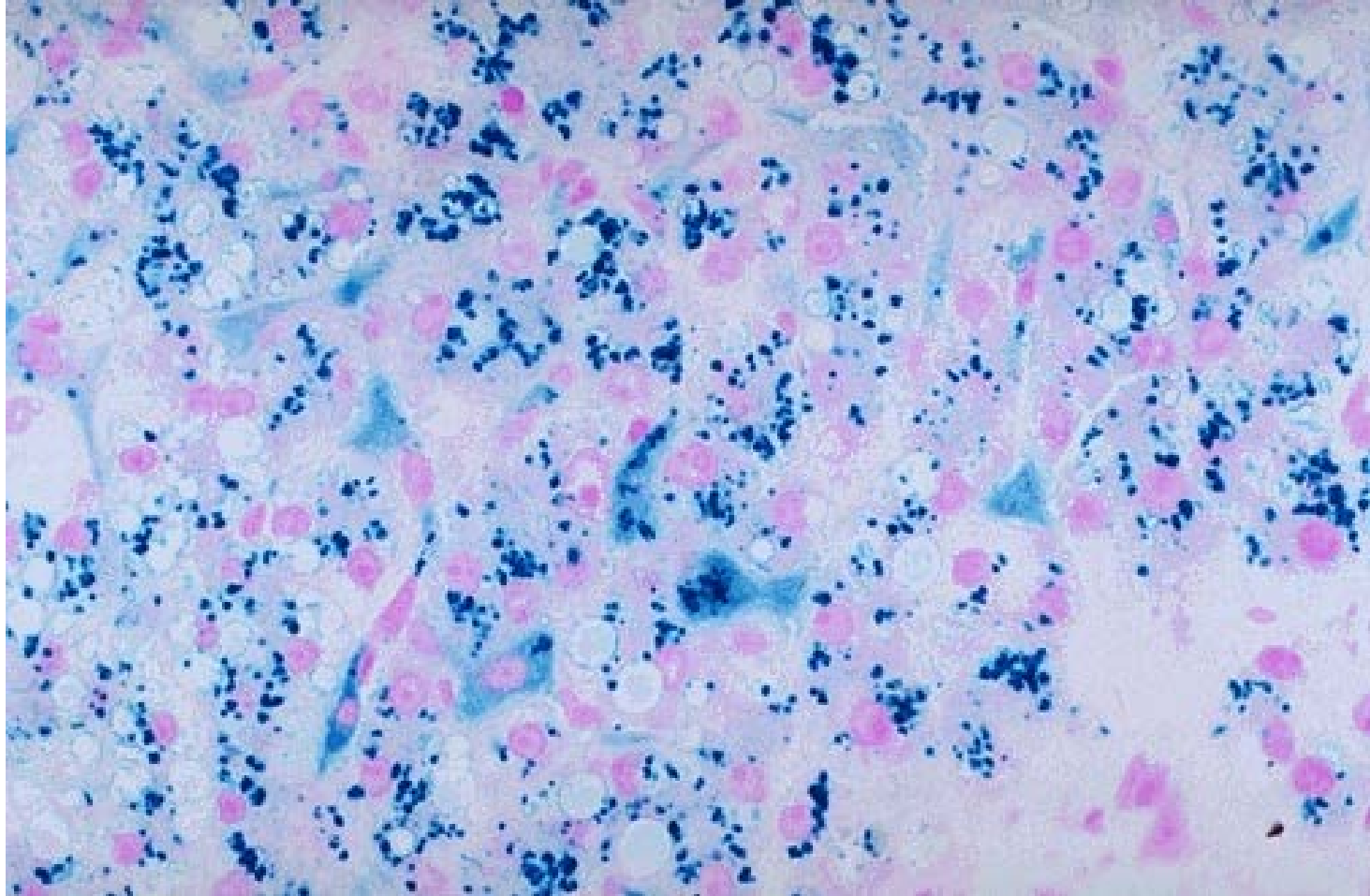
Eritrositlərin
intravaskulyar hemolizi
nəticəsində əmələ gəlir.

Ferritin və hemosiderinin təyini üsulları

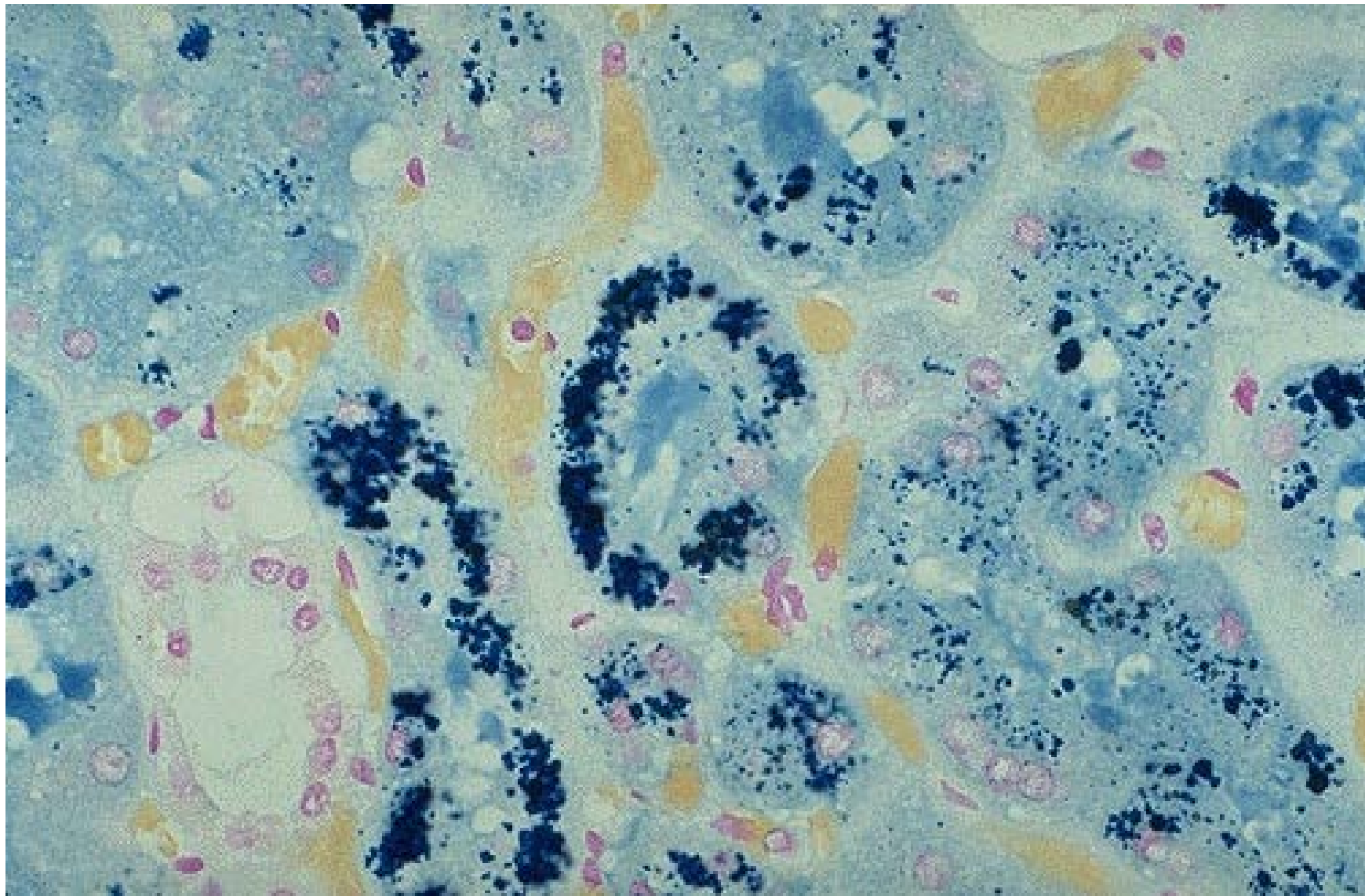
- Adi işıq mikroskopunda baxdıqda və preparatları H&E ilə boyadıqda **hemosiderin** pigmenti **qəhvəyi-boz rəngli** qranullar şəklində görünür.
- Toxumalarda hemosiderini və ferritini təyin etmək üçün spesifik **Perls reaksiyasından** istifadə edilir (*G.M.Perls, 1867*).
- Histoloji kəsiklərə sarı qan duzu (kalium-dəmir sianid) və xlorid turşusu ilə təsir etdikdə preparatlardakı dəmir-oksidlə reaksiya baş verir və nəticədə **Berlin abısı (yaşılımtıl-göy rəng)** əmələ gəlir.
- Perls reaksiyasından həm patoloji anatomiya, həm də məhkəmə-tibb ekspertizasında toxumalarda qansızmanın (xüsusilə də çürümüş meyitlərdə xəsarətlərin həyatiliyinin) təyini məqsədilə geniş istifadə edilir.
- Hemosiderinin təyini üçün həmçinin **Şmeltser üsulu** (qırmızı qan duzu və xlorid turşusu ilə təsir etdikdə **turnbul abısı** əmələ gəlir), **Kvinke üsulu**, kadmium –sulfatdan istifadə etməklə **Kloşkov üsulu**, spesifik antizərdablar vasitəsilə **immunofluorescent mikroskopiya üsulları** da tətbiq edilir.

Hemoqlobinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluğu

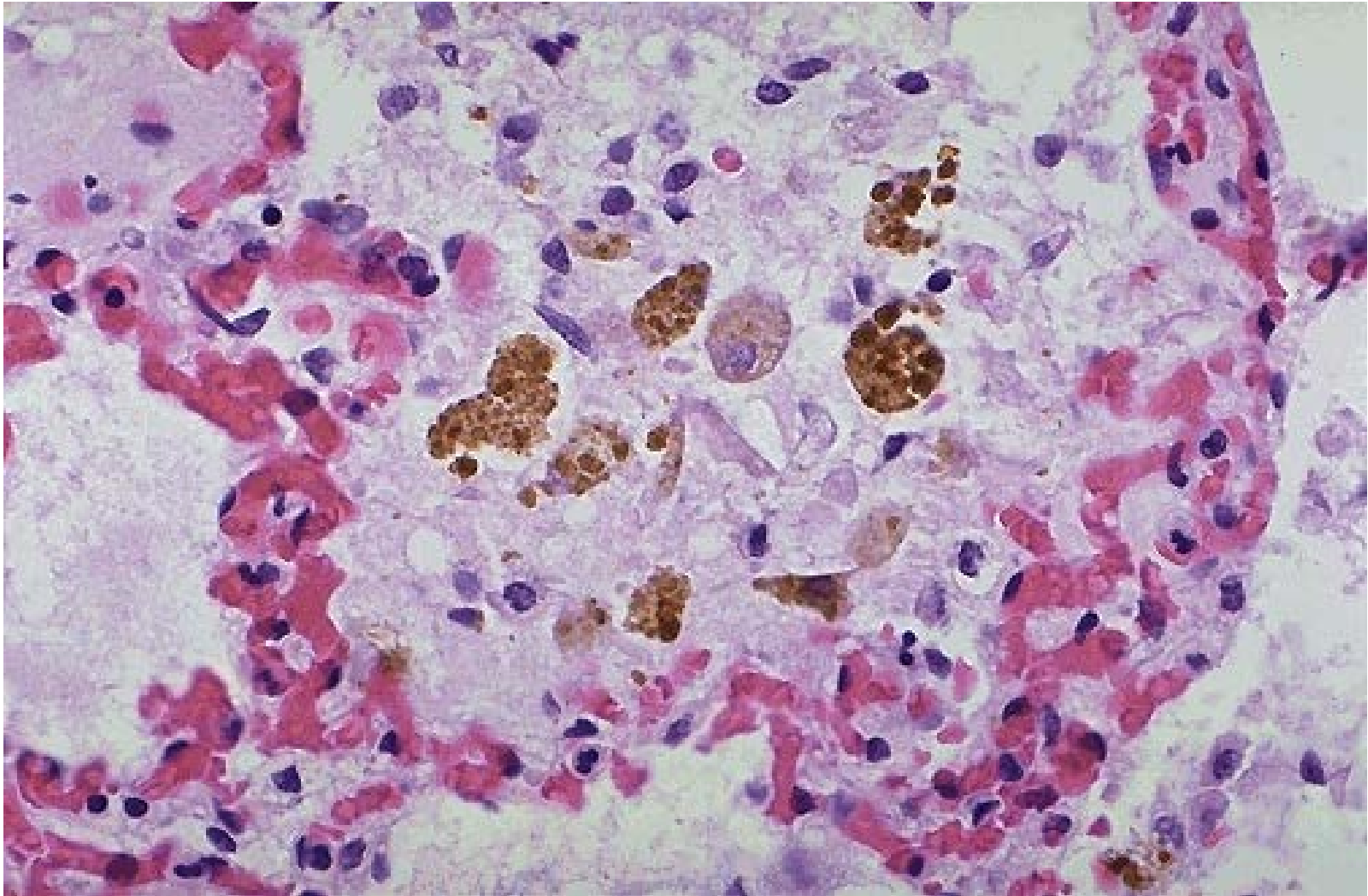
Qaraciyər toxumasında hepatositlərin sitoplazmalarında və Kupfer hüceyrələrində çoxlu miqdarda hemosiderin toplantıları.
Boyaq: Perls reaksiyası.



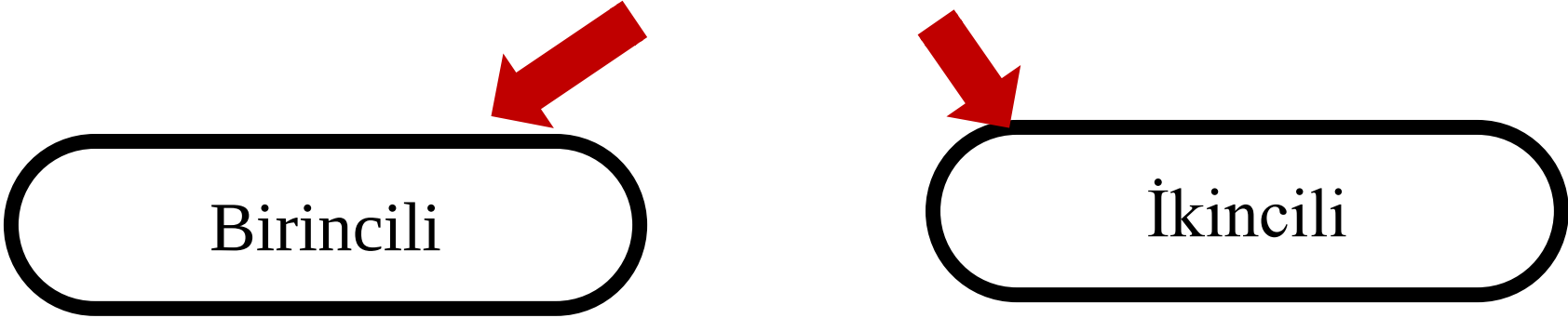
Böyrək borucuqlarında hemosiderin – Boyaq Perls reaksiyası



Ağciyər alveolunda olan makrofaqların daxilində qəhvəyi rəngli
kobud dənəvər material – hemosiderin



Hemaxromatoz



Birincili

- İrsi olub, səbəbi bağırsaqlardan çoxlu miqdarda dəmirin sorulmasıdır.

İkincili

- Qazanılmış olub, lüzumsuz olaraq dəmir preparatlarının parenteral yolla qəbul edilməsi, qan köçürülməsidir.

Hemosideroz

- Bəzi xəstəliklər və ya patoloji vəziyyətlər zamanı hemosiderin külli miqdarda əmələ gəlir və toxumalara çökür. Buna **hemosideroz** deyilir.
- Hemosideroz olan toxumalar gözlə **pas rəngində** görünürlər.
- **H&E** ilə boyadılmış mikroskopik preparatlarda isə hemosiderin nöqtələr, müxtəlif ölçülü və formalı ocaqlar və yaxud diffuz **tünd-qəhvəyi rəngli** pigment toplantıları şəklində görünürlər.
- Hemosideroz ümumi və yerli olmaqla 2 növ olur:
- **Ümumi (yayılmış) hemosideroz** çoxlu miqdarda eritrositlərin damar daxilindəki qanda partlaması nəticəsində (**intravaskulyar hemoliz**) əmələ gəlir.
- Qanda yaranmış hemosiderin qanla da bütün üzv və toxumalara yayılaraq onları pas rənginə boyayır. Məs., hemolitik zəhərlənmələr, şoklar, uyğun gəlməyən qanın köçürülməsi, yanıq xəstəliyi, anemiyalar, sepsis, malyariya və s. patologiyalar zamanı.

Hemoqlobinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluğu

Yerli hemosideroz

- Yerli hemosideroz isə eritrositlərin damardan kənarda hemolizi nəticəsində əmələ gəlir (*ekstravaskulyar hemoliz*).
- Məs., bədənin küt travmaları, tibbi bankaların qoyulması zamanı dərialtı toxumaya qansızma hallarında (*qançır*); aparılmış cərrahi əməliyyatlar nəhiyəsində daxili yumşaq toxumalara qanın hopması nəticəsində; xronik ürək çatışmazlığı zamanı “*ağciyərin boz bərkiməsi*” və s.
- Hemosiderini udmuş makrofaqlar pas rəngində olduqları üçün ağciyər boz rəng alır.
Hemoqlobinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluğu

- Ferritin və hemosiderin orqanizmdə təkcə hemoqlobinin parçalanması nəticəsində deyil, həm də bağırsaqlardan sorulan dəmirdən də əmələ gəlir.
- Buna görə də bu maddələri hemoqlobinogen pigmentlər adlandırmaq şərti xarakter daşıyır.

Bilirubin

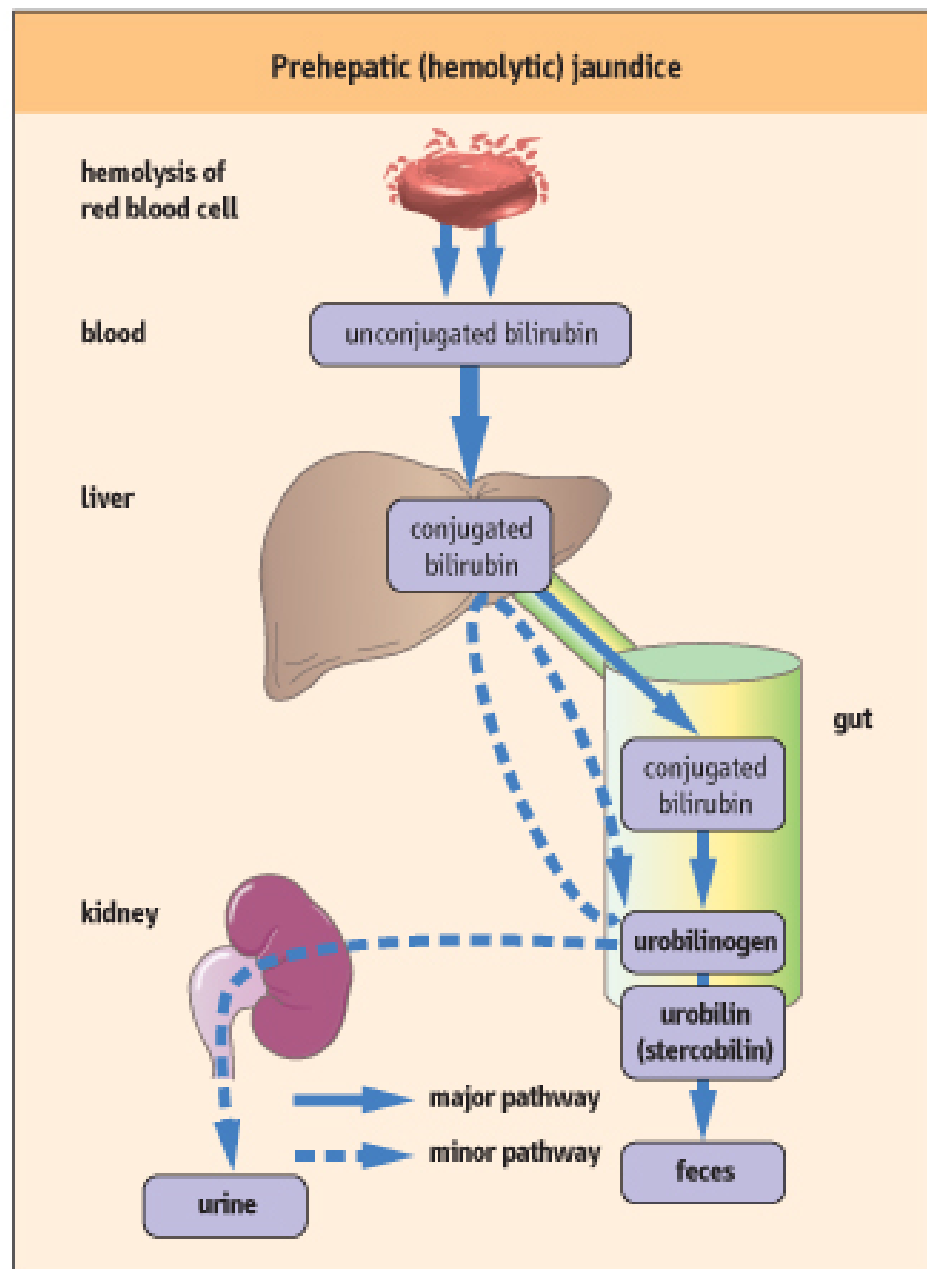
- **Bilirubin** – qəhvəyi rəngli öd pigmentidir, hemoqlobində olan hem halqasından əmələ gəlir.
- Buna **sərbəst bilirubin** deyilir, qaraciyərdə qlükuron turşuları ilə birləşərək **birləşmiş bilirubinə** çevrilir və bağırsaqlara tökülür.
- Onların bir hissəsi **sterkobilin** şəklində nəcislə xaric olur, digər hissəsi isə yenidən qana sorularaq qaraciyərə qayıdır və həmçinin **urobilin** şəklində sidiklə xaric olur.
- Bilirubin toxumalarda **Qmelin reaksiyası** vasitəsilə təyin edilir.

Sarılıq

- Bilirubin mübadiləsi pozulması ya onun əmələ gəlməsinin sürətlənməsi hesabına, ya da bilirubin sekresiyasının pozulması nəticəində baş verir.
- Qanda bilirubinin miqdarı yüksəlir və **sarılıq** inkişaf edir.
- İnkişaf mexanizmindən asılı olaraq sarılıqların 3 növü vardır:
 1. Hemolitik (qaraciyərüstü) sarılıq – (*hemolytic, pre-hepatic jaundice*)
 2. Parenximatoz (qaraciyər) sarılıq – (*intrahepatik, hepatocellular jaundice*)
 3. Mexaniki (qaraciyəraltı) sarılıq – (*post-hepatic jaundice*)

Hemolitik sarılıq

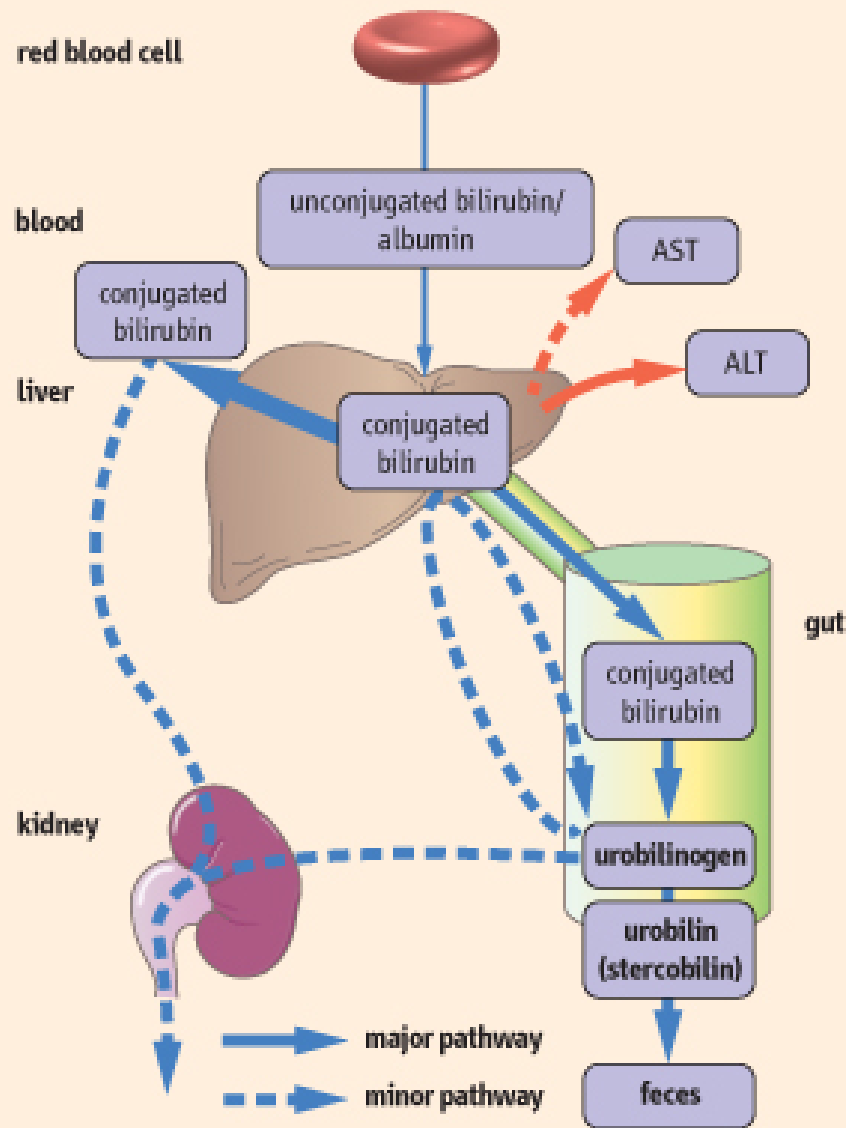
- **Hemolitik sarılıq** – qanda külli miqdarda eritrositlərin hemolizi nəticəsində inkişaf edir.
- Bu zaman əmələ gəlmiş sərbəst bilirubinlərin hamısı qaraciyərə daxil ola bilmir və qanda toplanaraq toxumalara çökür.
- Hemolitik sarılığa intoksikasiyalar, izoimmun qanın köçürülməsi, bəzi infeksiyon xəstəliklər, autoimmun xəstəliklər, hemolitik anemiyalar və s. patologiyalar zamanı rast gəlinir (ümumi hemosiderozun da inkişafına səbəb olan patologiyalar).



Parenximatoz sarılıq

- **Parenximatoz sarılıq** - qaraciyər xəstəlikləri zamanı inkişaf edir.
- *Məs., kəskin və xronik hepatitlər, qaraciyərin diffuz piy distrofiyası, sirroz və s.*
- Bu zaman hepatositlər zədələndiyi üçün qanda adi miqdarda belə olan sərbəst bilirubinləri qlükuron turşuları ilə birləşdirə bilmir, birləşmiş bilirubinləri öd yollarına ekskresiya edə bilmir.

Intrahepatic jaundice

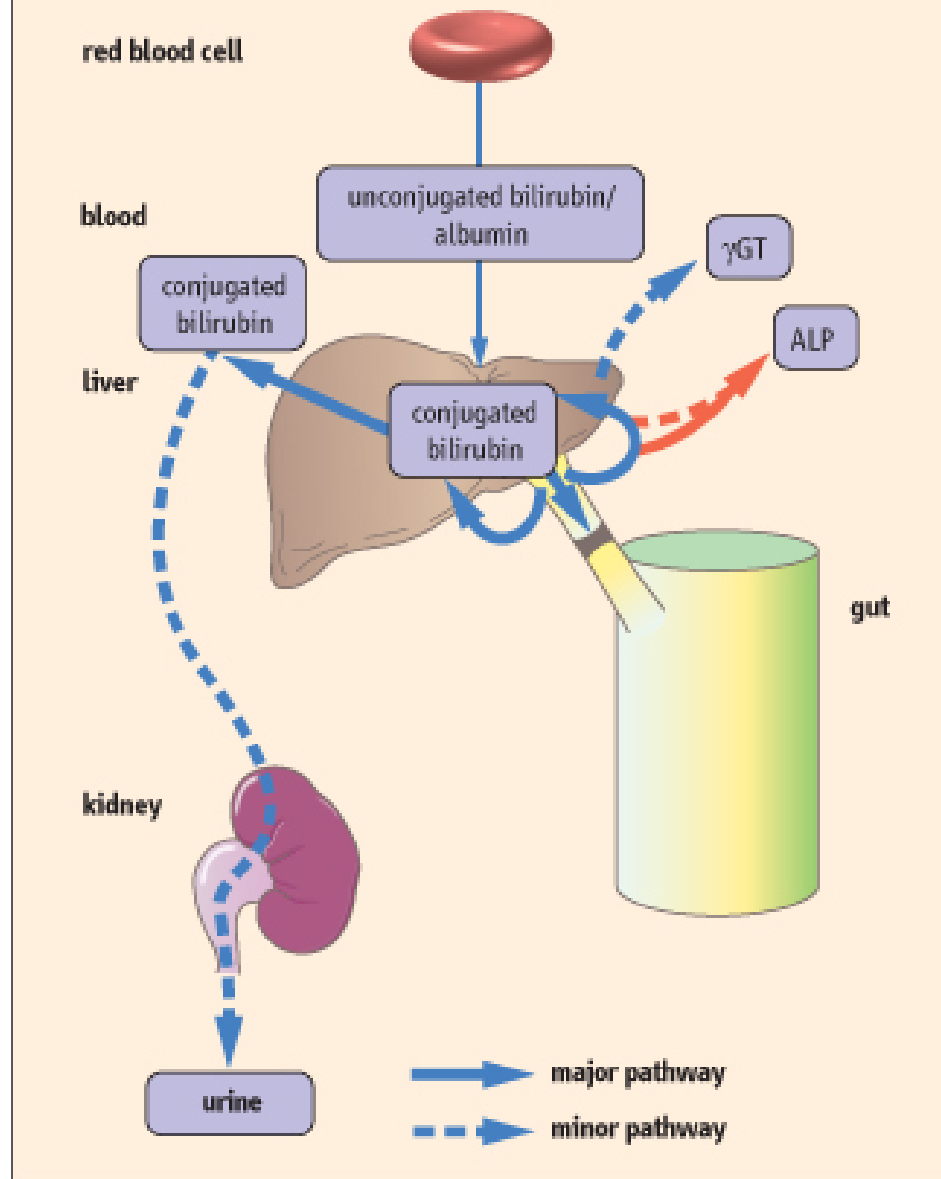


Mexaniki sarılıq

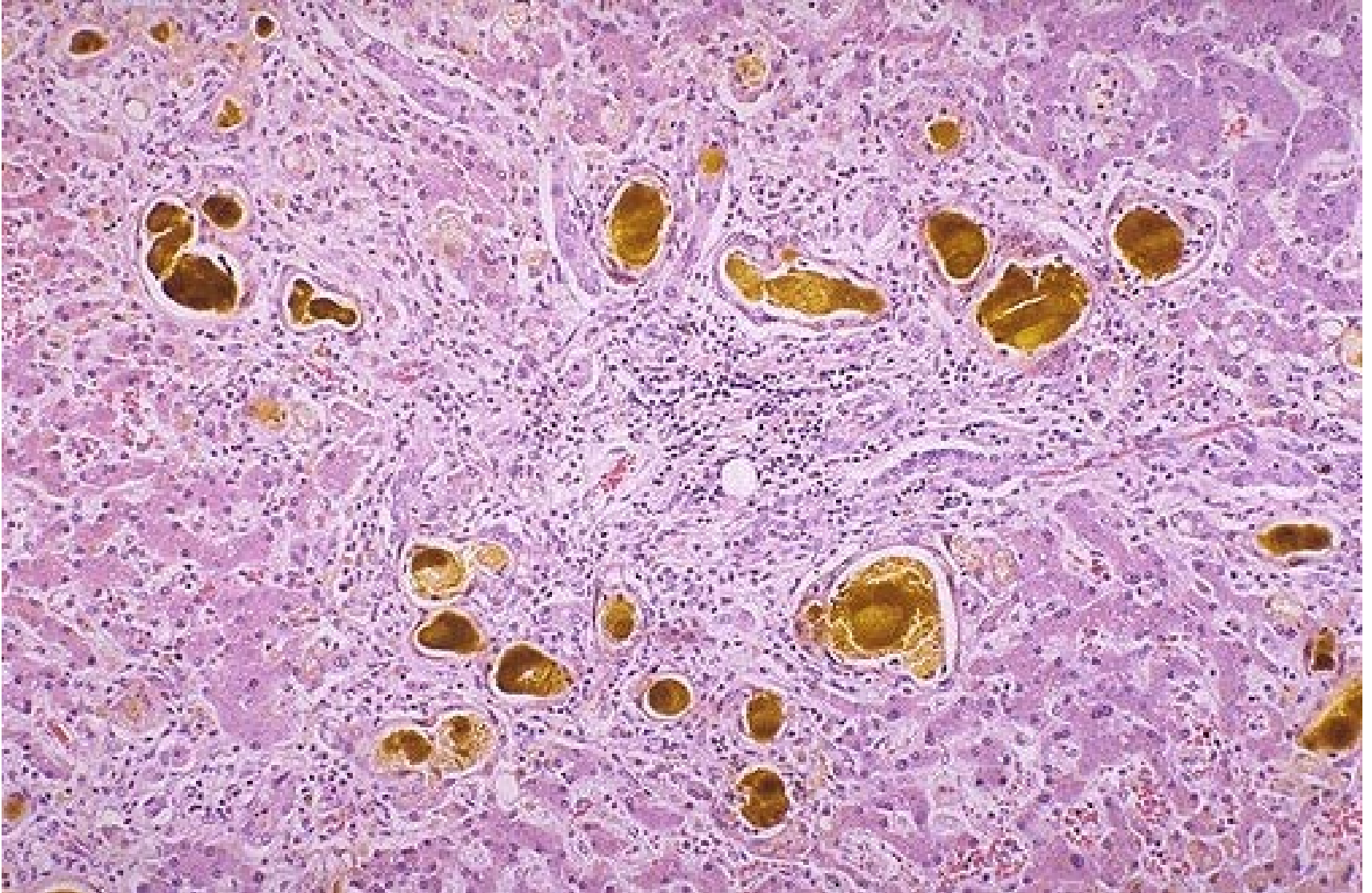
- **Mexaniki sarılıq** isə öd yollarının bu və ya digər mexaniki amillərlə tutulması nəticəsində inkişaf edir.
- Məs., öd daşı xəstəliyi, öd yollarının və ya pankreasın başının xərçəngi, öd yollarının iltihabi xəstəlikləri (xolangit, xolangiolit), öd yollarında inkişaf edən bəzi qurd xəstəlikləri (lyamblioz, bəzi helmintozlar) və s.
- Öd durğunluğu ilə əlaqədar olaraq öd kapilyarları daxili təzyiq nəticəsində dağılır, qaraciyərdə “ödə gölləri”, nekroz ocaqları yaranır, birləşmiş bilirubin qana tökülür və sarılıqdan başqa orqanizmin ümumi intoksikasiyasını törədir.
- Nəticədə qanın laxtalanma qabiliyyəti pozulur, damarların keçiricilikləri yüksəlir, hemorragik sindrom baş verir.

Hemoqlobinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluğu

Posthepatic jaundice



Qaraciyərdəki kiçik öd axacaqlarında görünən sarı-yaşıl rəngli qlobulyar material - bilirubin piqmenti.



Patoloji hemoqlobinogen piqmentlər

- Patoloji hemoqlobinogen piqmentlər konkret patoloji hallarda əmələ gəlirlər.
- Patoloji hemoqlobinogen piqmentlərin 3 növü ayırd edilir:

1. Hematoidin

2. Hematinlər

3. Porfirin

Patoloji hemoqlobinogen pigmentlər

- **Hematoidin** – qara rəngli və dəmiri olmayan pigmentdir.
- Hemoqlobinin oksigensiz şəraitdə hemolizi nəticəsində əmələ gəlir. *Məs., hematomaların mərkəzi hissələrində.*
- Mikroskopiyada hematoidin qanın və toxumanın parçalanma məhsulları arasında qara rəngli qranullar şəklində görünür.
- Kimyəvi strukturuna görə bilirubinə çox yaxın olan hematoidin **Qmelin reaksiyası** vasitəsilə təyin edilir.

Patoloji hemoqlobinogen pigmentlər

- **Hematinlər** – qara rəngli pigmentdir, tərkibində 3-valentli dəmir atomu olur.
- Oksihemoqlobinin hidrolizi nəticəsində əmələ gəlir.
- Hematinlərin 3 növü vardır:

a) **Malyariya hematini və ya hemozoin.** Qaramtıl rəngli olduğuna görə buna **hemomelanin** də deyilir. Yalnız malyariya xəstəliyi zamanı malyariya plazmodilərinin eritrositlərdə yaşaması, çoxalması və eritrositlərin parçalanması nəticəsində xüsusi növ hemoqlobinogen pigment kimi meydana çıxır. Qanla bütün üzv və toxumalara yayılaraq onları qara rəngə boyayır.

Hemoqlobinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluğu

Malyariya hematini



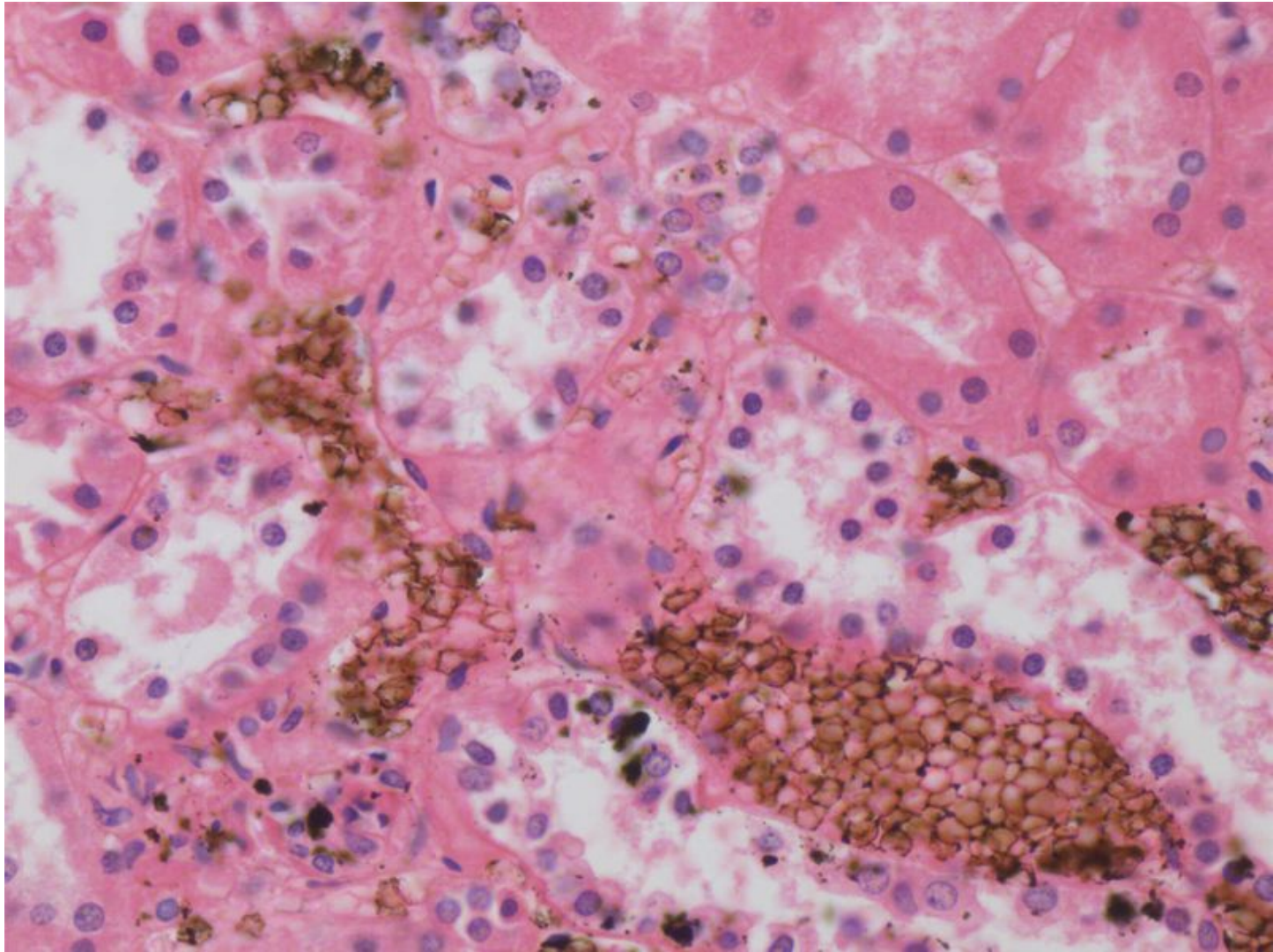
- https://classconnection.s3.amazonaws.com/831/flashcards/2835831/png/27-29_pigments_-_images-142954220C0691398AF.png

Patoloji hemoqlobinogen pigmentlər

- b) **Xlorid turşusu hematini** qara rəngli pigmentdir. Mədədə xronik xora, eroziyalar, xərçəng və s. xəstəliklər zamanı qansızma ocağındakı eritrositlərin xlorid turşusunun təsiri altında parçalanması nəticəsində əmələ gəlir. Ona görə də xronik xoranın dibi həmişə qara rəngdə görünür.
- c) **Formalin hematini** isə eritrositlərin formalinin təsiri altında hemolizi zamanı əmələ gəlir, qara rəngli pigmentdir. Formalin hematini meitdən götürülmüş tikələrin formalin məhlulunda saxlanılması zamanı eritrositlərin formaldehidin təsiri ilə hemolizi nəticəsində əmələ gəlir, qara və ya tünd qəhvəyi rəngli qranullar şəklində toxumaya çökür. Ona görə də formalin məhlulu tez-tez dəyişdirilməyən tikələrdən hazırlanmış histoloji preparatlarda çoxlu miqdarda formalin hematini artefaktı əmələ gəlir.

Hemoqlobinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluğu

Böyrəkdən hazırlanmış kəsikdə formalin hematini (piqmenti)



- http://www.leicabiosystems.com/typo3temp/pics/Scaled_Fig_2_formalin_pigment_90f374ab49.jpg

Patoloji hemoqlobinogen pigmentlər

- Porfirin mübadilə pozulması – **porfiriya** adlanır.
- Nadir irsi xəstəlikdir.
- Porfirinlər sidiklə xaric olur, bu zaman sidik qara rəngdə olur; digər simptomlar arasında zehni pozğunluqlar və dərinin işığa həddindən artıq həssaslığı vardır.
- Günəş işığına yüksək həssaslıq dəridə və digər qişalarda nekroza səbəb olur. "Ay işığı uşağı"

Kəskin porfiriya

- Sinir sisteminin zədələnməsi ilə baş verən porfiriya – **kəskin porfiriya** adlanır.
- **Simptomları:** qarın ağrısı, döş ağrısı, qusma, narahatlıq, qəbizlik, qızdırma və qıcolmalar.
- Bu simptomlar adətən günlərlə və həftələrə qədər davam edən hücumlarla gəlir və keçib gedir.
- Kəskinləşməyə alkohol, siqaretçəkmə, stress və ya digər müəyyən dərman preparatları səbəb ola bilər.
- Əgər dəri zədələnərsə, Günəş işığı təsirindən dəridə suluqlar və qaşıntılar əmələ gəlir.

Kəskin porfiriya



Proteinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluqları

- **Proteinogen və ya tirozinogen pigmentlər** tirozin amin turşusundan əmələ gəlirlər. Bu pigmentlərin 3 növü vardır:
 1. **Melanin**
 2. **Adrenoxrom** – böyrəküstü vəzlərin beyin maddəsində adrenalindən əmələ gəlir.
 3. **Enteroxromaffin hüceyrə granullarının pigmenti** – mədə-bağırsaq traktında selikli qişada enteroxromaffin hüceyrələrdə olur. Bu hüceyrələrdən inkişaf edən bədxassəli şişlərə **karsinoid** deyilir.

Melanin

- **Melanin** - qara rəngli pigmentdir.
- Dəridə, tüklərdə, gözdə, beyin qışalarında, sinir qanqlionlarında və liflərində və s. olur.
- Melanositlərdə *tirozinaza fermentinin* təsirindən tirozin DOFA –ya (dioksifenilalaninə) çevrilir, o isə polimerləşərək melanın pigmentini əmələ gətirir.
- Melanini udan makrofaqlara **melanofaqlar** deyilir.
- Melanogenez sinir sistemi, endokrin sistem və ultrabənövşəyi şüalarla idarə olunur.
- Melanın mübadiləsinin pozulması onun miqdarının çoxalması yaxud azalması və melanın olmaması ilə xarakterizə edilir.
- Melanın miqdarının patoloji çoxalmasına **hipermelanoz**, azalmasına və ya olmamasına **hipomelanoz** və ya **depigmentasiya** deyilir.
- Bunların hər ikisi *yayılmış və ya yerli; anadangəlmə və ya qazanılmış* olur.

Proteinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluqları

Melanin

- **Yayılmış qazanılmış hipermelanoza** misal olaraq *Addison xəstəliyini* göstərmək olar.
- Böyrəküstü vəzin beyin maddəsinin şişləri, vərəmi və s. xəstəlikləri zamanı katexolaminlərin sintezi pozulur və qanda onların miqdarı kəskin şəkildə azalır.
- Çoxlu miqdarda ADKT hormon ifraz olunur, nəticədə isə yalnız melanın sintezi sürətlənir.
- Çünki, DOFA-dan katexolaminlər deyil, yalnız melanın əmələ gəlir.

Addison xəstəliyi



- <http://img.medscape.com/pi/emed/ckb/dermatology/1048885-1096911-2037.jpg>

Yayılmış anadangəlmə hipermelanoz

- Nadir irsi xəstəlik olan pigmentli *kserodermiya* (yunanca: *xerox* – “quru”, *derma* – “dəri”) xəstəliyində rast gəlinir.



- <http://www.scielo.org.ar/img/revistas/aap/v105n5/a11f4.gif>

Melanin

- **Yayılmış anadangəlmə hipomelanoz və ya albinizm xəstəliyi** *tirozinaza fermentinin* orqanizmdə tam və ya hissəvi şəkildə irsi çatışmazlığı nəticəsində baş verir (*latınca: albus – “ağ”*).
- Bu zaman epidermisin bazal qatında melanositlər olur, lakin onlarda melanın sintez olunmur.

Albinizm xəstəliyi

Yayılmış anadangəlmə hipomelanoz

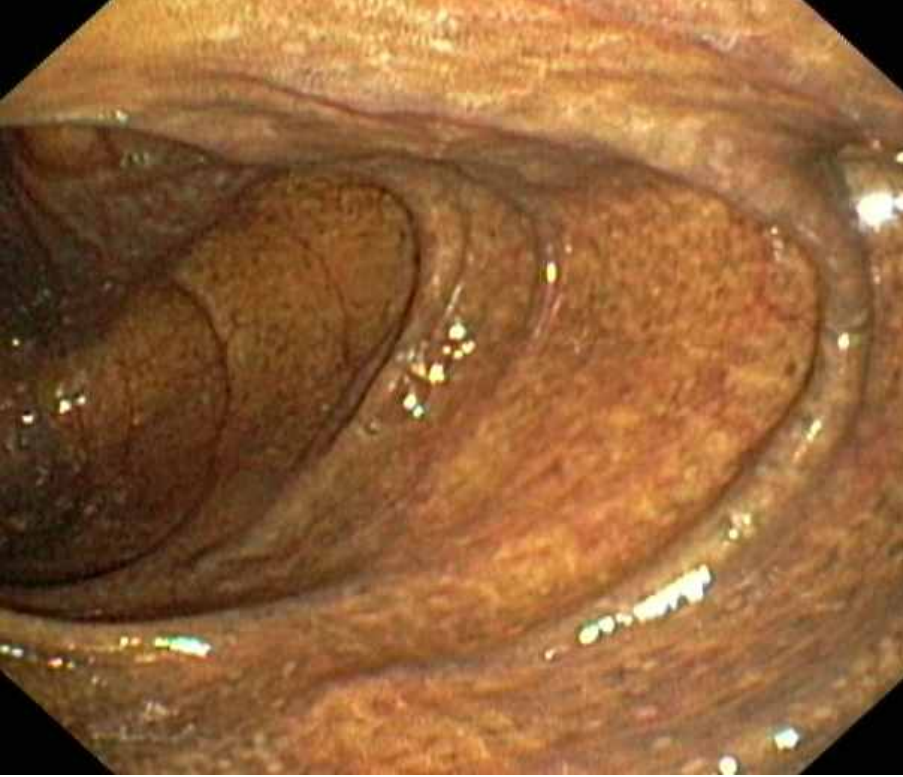


- <https://dayoadesina.files.wordpress.com/2013/07/white-albino-2.jpg>

Melanin

- **Yerli qazanılmış hipermelanoza** bəzi xəstəliklər zamanı qoca şəxslərdə yoğun bağırsaqda (“yoğun bağırsağın melanozu”), Lentiqo xəstəliyi, Dyubrey melanozu, şəkərli diabet və hipofizin adenomaları zamanı dəridə və s. hallarda rast gəlinir.

Yoğun bağırsağın melanozu - Melanosis coli



- <http://www.gastrolab.net/ya0260x.jpg>
- https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/e/ef/Melanosis_coli_high_mag.jpg

Melanosis coli



- <http://cai.md.chula.ac.th/chulapatho/chulapatho/systemic/gi/gclmln01.jpg>

Yerli anadangəlmə hipermelanoz

- Dərinin inkişaf patologiyası hesab olunan ***nevuslarda*** rast gəlinir (melanın əmələ gətirən toxumanın şişəbənzər törəmələri).



Proteinogen pigmentlərin mübadilə pozğunluqları

- https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/f/f2/Congenital_nevus_from_CDC.jpg

Yerli qazanılmış hipomelanoz

- dəridə ağımtıl-süd rəngli, müxtəlif ölçülü və formalı ləkələrin meydana çıxmasına deyilir.
- Buna **leykoderma** və ya **vitilliqonu** misal göstərmək olar.
- **Leykoderma** bəzi iltihabi və nekrotik proseslərdən sonra, şəkərli diabet zamanı və s. hallarda dəridə depigmentasiya sahəsi kimi qalır.
- **Viqilliqo** isə əsas etibarilə psixosomasiyalı əsəb gərginlikləri və stresslər və ya neyroendokrin pozğunluqlar nəticəsində, yaxud da autoimmün pozğunluqlarla əlaqədar qanda dövran edən auto-antitellərin təsirindən meydana çıxır.
- Bütün bunlar isə melanositlərin destruksiyası və öz-özünə məhv olmasına gətirib çıxarır.
- Beləliklə, albinizmdən fərqli olaraq melanositlərin özləri məhv olurlar.

Leykoderma (*yunanca: leuko – “ağ”, derma – “dəri”*)



- [http://www.dphc.in/photos/images/Leukoderma%20\(Before\).jpg](http://www.dphc.in/photos/images/Leukoderma%20(Before).jpg)

Vitilligo



- <https://classconnection.s3.amazonaws.com/522/flashcards/1066522/png/vitelligo1330219148888.png>

Lipidogen piqmentlərin mübadilə pozğunluqları

- **Lipidogen piqmentlər:**

1. Lipofussin
 2. Hemofussin
 3. Seroid
 4. E vitamini çatışmazlığı piqmenti
 5. **Lipoxromlar** – sarı rəngli piqment olub, normada dərialtı piy toxumasında, qan zərdabında, yumurtalığın sarı cismində, sarı sümük iliyində, böyrəküstü vəzdə olur.
- Bəzi patologiyalar zamanı lipoxromun miqdarı yüksəlir.
 - Məs., kaxeksiyalar, şəkərli diabet vəs. zamanı.

Lipofussin

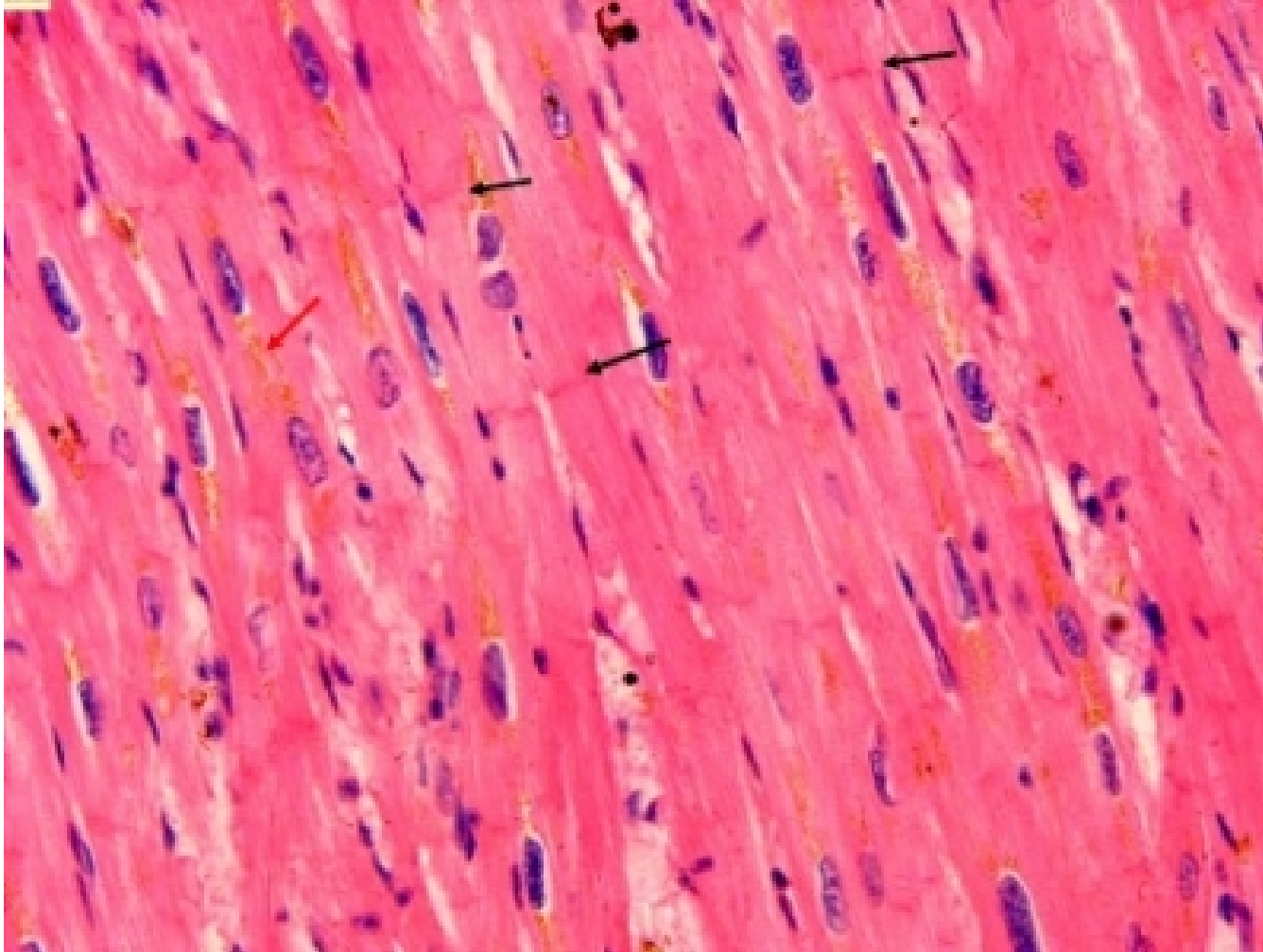
- Lipofussin və ya “*qızılı pigment*” normada toxumalarda çox az olur.
- Əvvəllər “*qocalıq pigmenti*” hesab olunurdu.
- Lipofussin toxumalarda aclıq və hipoksiya şəraitində çoxalır və qida maddələrinə olan tələbatını azaldır, onları “qənaət etməyə” və yaranmış patoloji şəraitə uyğunlaşdırır.
- Məs., alimentar (aclıq), serebral və digər mənşəli kaxeksiyalar, ürək qüsurları və s. zamanı.

Lipidogen pigmentlərin mübadilə pozğunluqları

Lipofussinoz

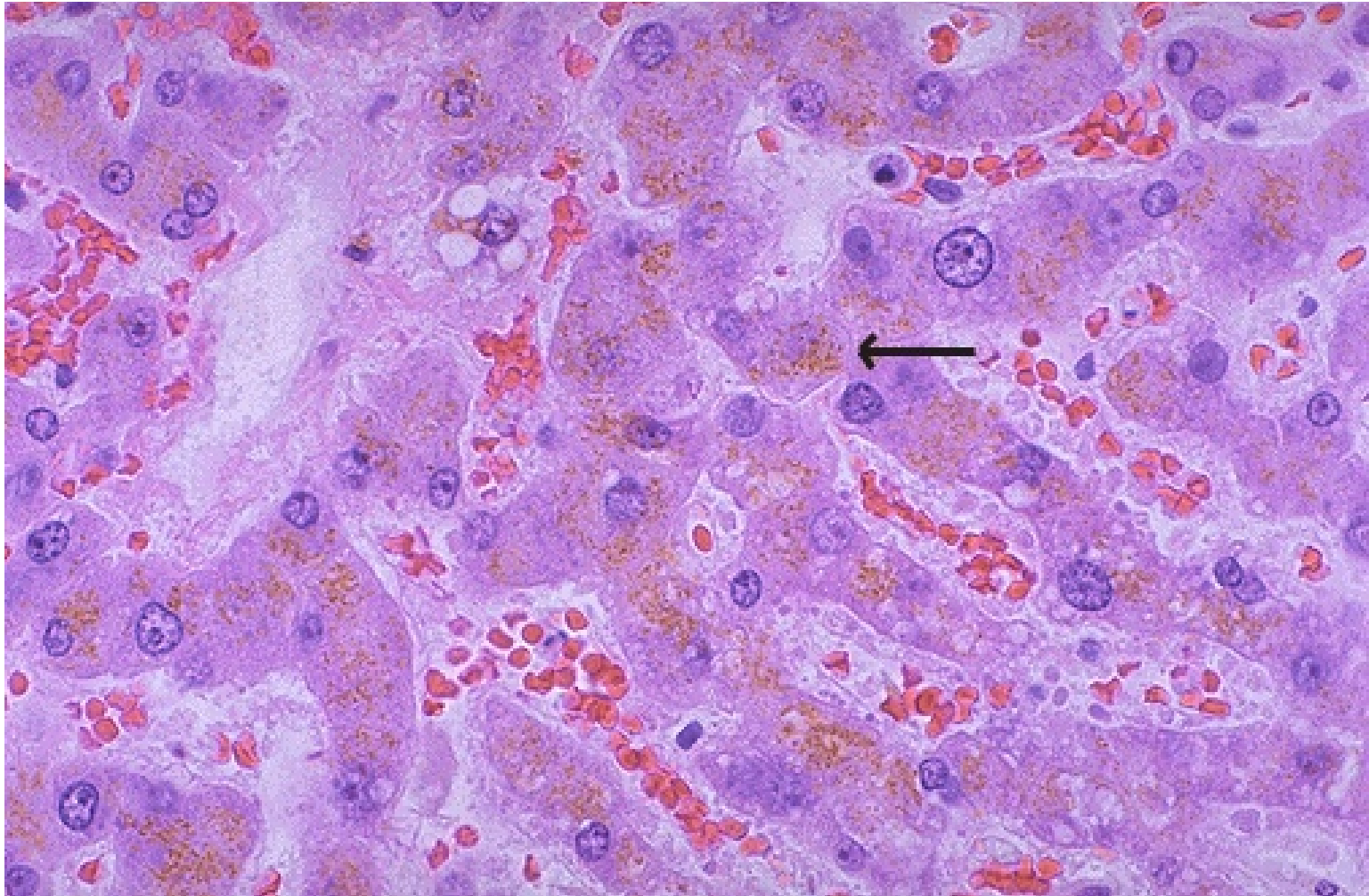
- Lipofussin miqdarının çoxalmasına **lipofussinoz** deyilir.
- Lipofussinozlu xəstələr gözlə baxdıqda boz rəngdə görünürlər. Məs., atrofiyalar zamanı üzv və toxumaların həm də boz rəngə boyanması (*“ürəyin boz atrofiyası”*).
- **H&E** – lipofussin pigmenti hüceyrələrin kənarında və ya sitoplazmada perinuklear sahələrdə *“qızıl tozlar”* şəklində görünürlər.
- Lipofussinoz əsas etibarilə kardiomyositlərin sitoplazmalarında, hepatositlərdə müşahidə edilir.
- Bunlara *qazanılmış və ya ikincili lipofussinoz* deyilir.

Kardiomiositlærdø lipofussin piqmenti



- <http://studydroid.com/imageCards/0n/ia/card-24717565-front.jpg>

Hepatositlærdø lipofussin pigmenti

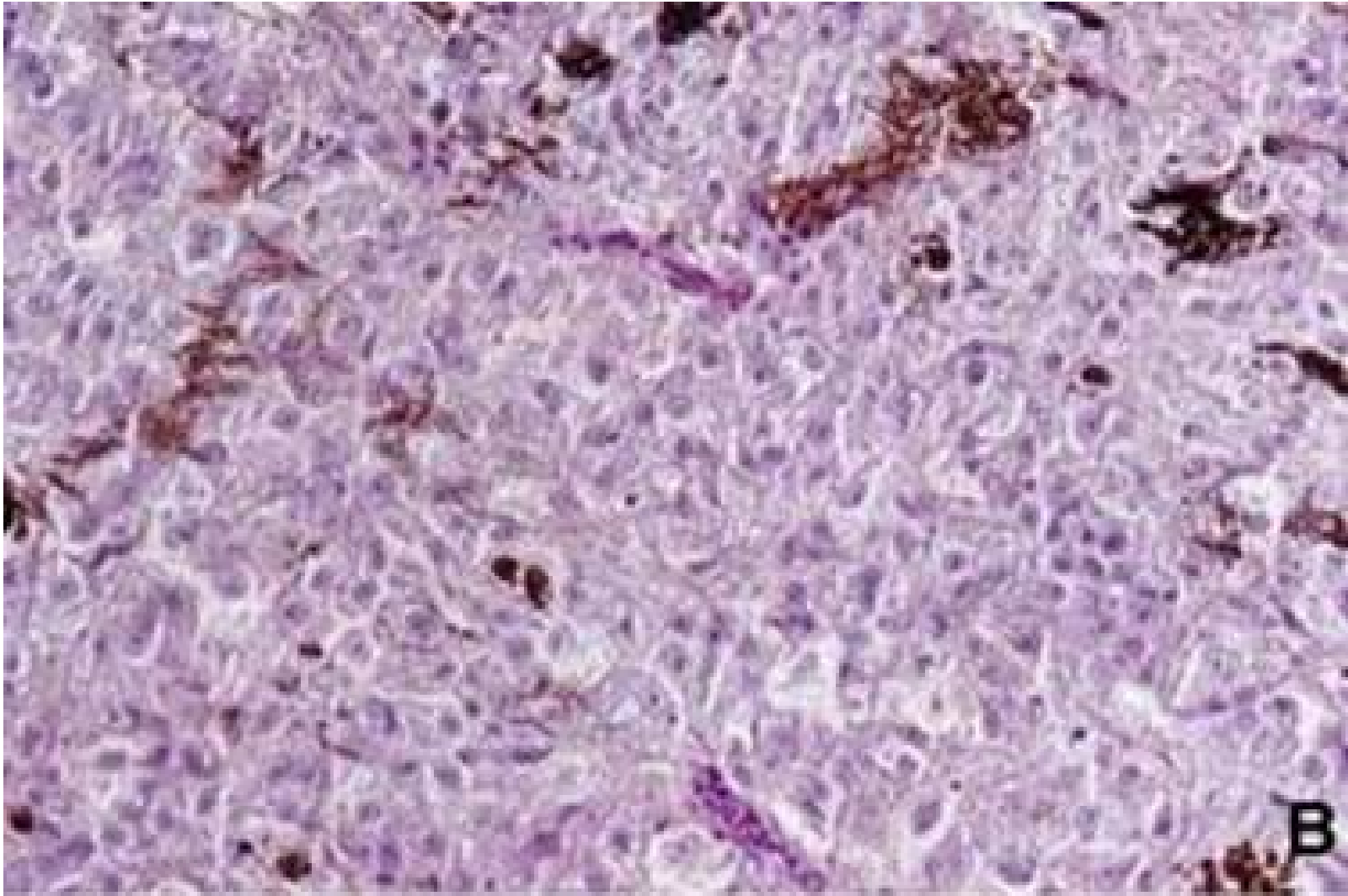


- <http://library.med.utah.edu/WebPath/jpeg4/LIVER019.jpg>

Lipofussinoz

- *Birincili və ya irsi lipofussinoz* isə genetik yolla keçən patologiya olub, lipofussin pigmentinin yalnız müəyyən üzv və toxumalarda toplanması ilə xarakterizə olunur.
- Məs., irsi hepatozlar zamanı qaraciyərdə, neyronal lipofussinozlar zamanı mərkəzi sinir sisteminin hüceyrələrində və s.

Adrenoxrom – adrenalinin oksidləşmə məhsuludur.
Qranullar şəklində böyrəküstü vəzlərin beyin maddəsində rast gəlinir.



Enteroxromaffin hüceyrə qranullarının pigmenti

- Enteroxromaffin hüceyrə qranullarının pigmenti diffuz endokrin sistem (APUD-sistem) hüceyrələrində rast gəlinirlər: mədənin, bağırsaqların enteroxromaffin hüceyrələri, qalxanabənzər vəzin B və C hüceyrələri, böyrəyin yukstaqlomerulyar aparat hüceyrələri, mədəaltı vəzin Langerhans adacqlarının hüceyrələri.
- Onlar serotoninin analoqu hesab olunurlar.
- Yuxarıda göstərilən hüceyrələrdən yaranmış **karsinoidlər** və ya şişlər əhəmiyyətli dərəcədə serotonin ifraz edirlər.

Enteroxromaffin hüceyrə qranullarının piqmenti



Nukleoproteid mübadilə pozğunluğu

- Nukleoproteidlər zülallardan və nuklein turşularından – DNT və RNT-dən ibarətdir.
- DNT *Felgen* üsulu, RNT isə *Braşe* üsulu ilə təyin edilir.
- Nukleoproteid (*purin və pirimidin*) mübadiləsinin sonunda toxumalarda **sidik (urat) turşusu və onun duzları** əmələ gəlir, böyrəklərlə xaric olur.
- Orqanizmdə nukleoproteid mübadiləsi pozulduqda çoxlu miqdarda urat turşusu əmələ gəlir və qanda onun miqdarı yüksəlir (***hiperurikemiya***).

Podaqra (*yunanca: podos – “ayaq”, agra – “tələ”*)

- Podaqra zamanı periodik olaraq külli miqdarda **urat duzları** əmələ gəlir.
- Urat duzlarının kristalları oynaqaların daxilində və oynaqətrafı toxumalarda, xüsusilə də ayaq darağı oynaqlarında amorf kütlələr şəklində çökür, kəskin artritə və şiddətli ağrılara səbəb olur.
- Urat duzları çökmüş toxumalar adətən nekrozlaşır.
- Nekroz ocaqlarının ətrafında proliferativ iltihab inkişaf edir, yumşaq toxumalar şişkinləşir.
- Oynaqlarda olan kəskin artrit sonradan xronik artritə keçir.
- Urat duzları xaric olarkən böyrəyin distal və yığıcı borucuqlarında toplanır, onların iltihabına, sklerozuna və atrofiyasına səbəb olur.
- Buna “*podaqra böyrəyi*” və ya *xronik urat nefropatiyası* deyilir.

Podagra

- Podagra xəstəliyinin birincili və ikincili tipləri vardır.
- **Birincili podagra** 90% hallarda rast gəlinir, əsas səbəbi bilinmir.
- **İkincili podagra** isə metabolik pozğunluğun əlavə klinik əlamətlərindən biri kimi inkişaf edir.
- Podagra xəstəliyinin klinik mərhələləri:
 1. Latent mərhələ və ya simptomuz hiperurikemiya mərhələsi.
 2. Kəskin podagra artriti
 3. Aralıq mərhələ
 4. Xronik mərhələ.
- Xronik mərhələdə (1-ci dəfə baş verən kəskin podagra artritindən təxminən 12 il sonra) oynaq nahiyəsində podagra xəstəliyi üçün xarakter *tofuslar* (bərk konsistensiyalı kütlələr, bərkimə ocaqları) formalaşır.
- Buna “*podagra düyüncükləri*” də deyilir.

Nukleoproteid mübadilə pozğunluğu

Podagra (eng. - Gout)



- <http://knigazdorovya.com/wp-content/uploads/2012/05/podagra1.jpg>

- **Sidik daşı xəstəliyi** zamanı böyrəklərdə və sidik yollarında urat daşları əmələ gəlir.
- **Sidik turşusu infarktı** yenidogoğulmuş uşaqlarda baş verir.
- Bu uşaqlar bir neçə gündən artıq yaşaya bilmirlər.
- İntensiv maddələr mübadiləsi ilə əlaqədar olaraq çoxlu miqdarda əmələ gəlmiş urat turşusu və onun duzları xaric olarkən böyrək borucuqlarında amorf kütlə şəklində çökür və böyrək çatışmazlığına səbəb olur.

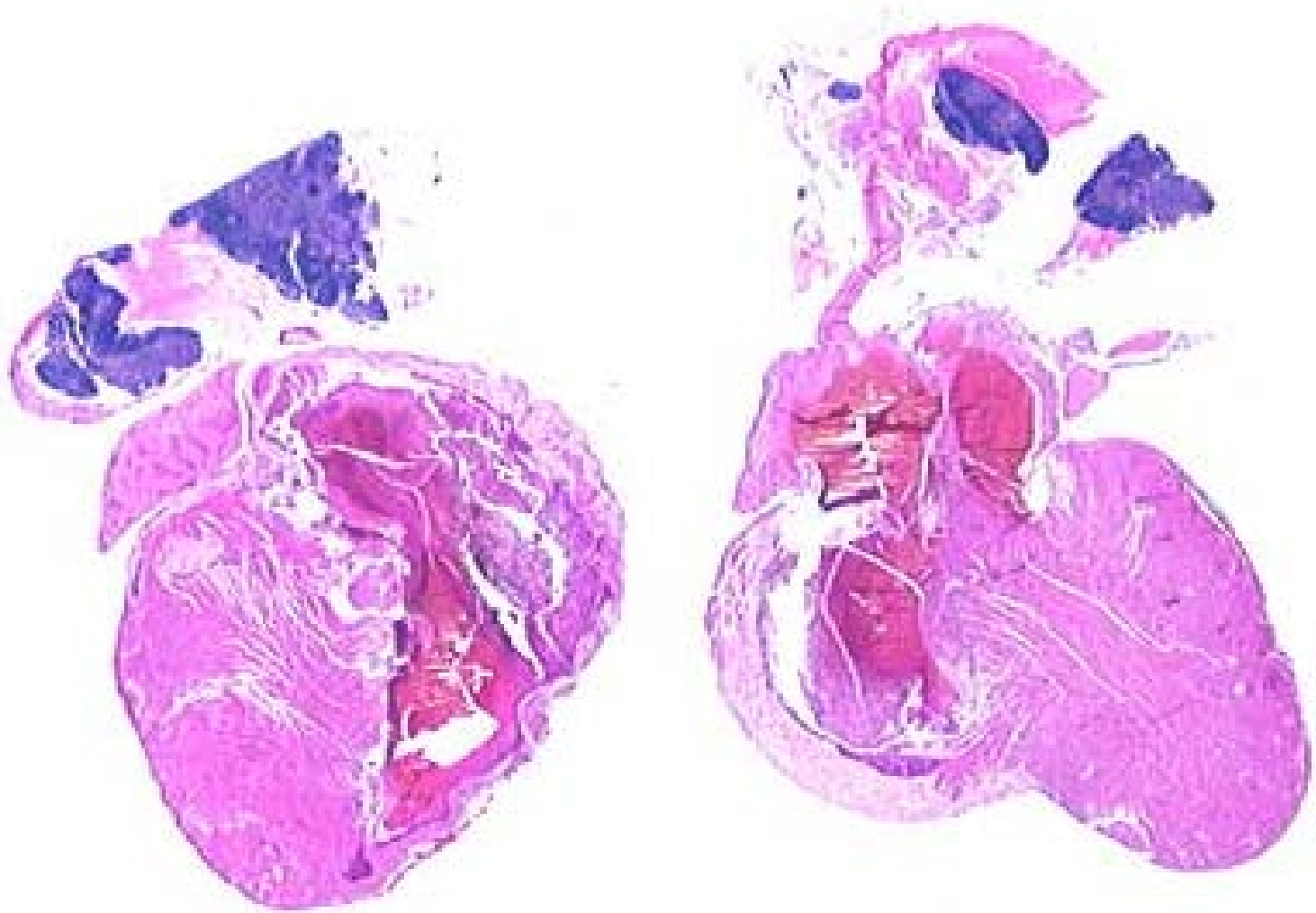
Mineral mübadilə pozğunluğu – mineral distrofiyalar

- **Kalsium mübadilə pozğunluğu**
- Toxumalarda kalsium *Koss üsulu* ilə təyin edilir.
- Kalsium mübadilə pozğunluğuna **kalsinoz** (*əhəngləşmə, kalsifikasiya, əhəng distrofiyası*) deyilir.
- Bu zaman kalsium toxumalara çökür, hüceyrələrdə və hüceyrəarası maddədə toplanır, həmin nahiyyənin əhəngləşərək bərkiməsinə səbəb olur.
- Kalsinozun 3 növü vardır:
 1. **Distrofik kalsinoz**
 2. **Metastatik kalsinoz**
 3. **Metabolik kalsinoz**

Distrofik kalsinoz (petrifikasiya)

- **Distrofik kalsinoz** yerli xarakterlidir, hiperkalsiemiya ilə əlaqəli deyildir.
- Adətən nekroz, xronik iltihab, skleroz, uzunmüddətli dərin distrofiya ocaqlarında baş verir.
- *Məs., ilkin vərəmə ocağında (Qon ocağı), aterosklerozda (aterokalsinoz), yaşlı şəxslərdə ürək qapaqlarında və ya miokardda və s.*
- **Distrofik kalsinozun** əsas səbəbi bu nahiylərdə qələvi mühitin meydana çıxması və fosfatazanın aktivliyinin yüksəlməsidir.
- Distrofik kalsinoz zamanı həmin nahiyyə daşlaşır və bərkiyir (buna **petrifikat** deyilir).
- Bəzən petrifikatlarda sümük toxuması da inkişaf edir.

Distrofik ürək kalsinozu



- <http://www.askjpc.org/vspo/pics/cm01.jpg>

Metastatik kalsinoz

- Normal toxumalarda baş verir, yayılmış xarakter daşıyır.
- *Səbəbi hiperkalsiemiya*dır.
- Parathormonun çoxalması və ya kalsitoninin azalması nəticəsində baş verir.
- Kalsium bütün üzv və toxumalara, xüsusilə də ağciyərlərə, mədənin selikli qişasına, böyrəklərə, miokarda və arteriyaların divarına çökür.
- Belə ki, ağciyər, mədə və böyrəklərdə bu üzvlərin funksional xüsusiyyətləri ilə əlaqədar (turş maddələr çox olduqları üçün) qələvilik yüksək olur və nəticədə bu toxumalar kalsium duzlarını məhlul halında özlərində saxlaya bilmirlər.
- Miokard və arteriyaların divarı qanla yuyulduqları üçün onlarda karbon turşusu az olur və kalsium çox toplanır.

Metabolik kalsinoz (*interstisial kalsinoz, əhəng podaqrası*)

- Etiologiyası məlum deyildir,
- Ümumi (hiperkalsiemiya) və yerli (distrofiya, nekroz, skleroz) amillər olmadığı halda fassiya və vətərlər boyunca, dəridə, əzələlərdə, sinir və damarlarda kalsium çökür və bu toxumalar tədricən daşlaşır.
- Qanın bufer sisteminin zəifliyi ilə izah edilir.
- H.Selyeyə görə (1970) proses həmin toxumaların kalsiuma qarşı həssaslığının irsi olaraq yüksəkliyi ilə izah edilir (kalsiergiya və ya kalsifikasiya).
- Metabolik kalsinoz 2 formada inkişaf edir: yayılmış (sistem) və yerli (məhdud).

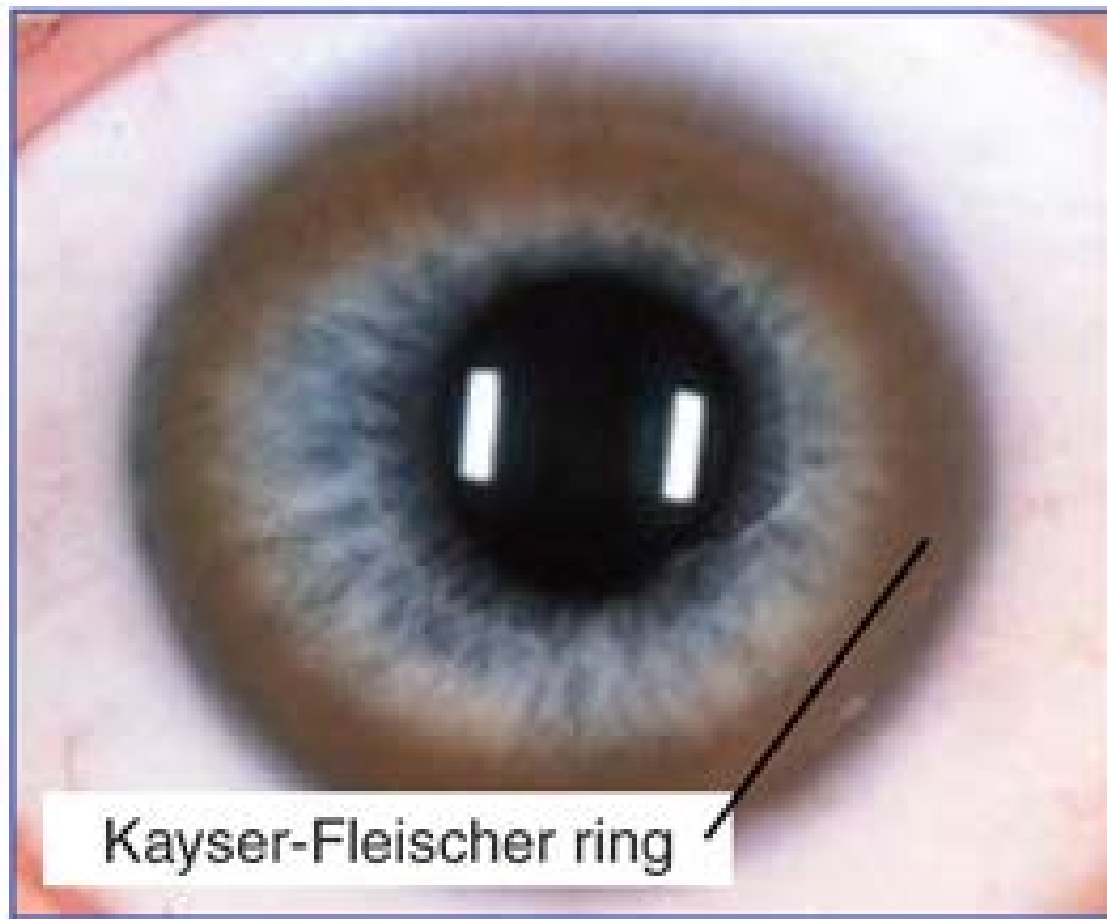
Mis mübadiləsi pozğunluğu

- Mis toxumalarda *Okomato üsulu* ilə təyin edilir.
- Mis mübadiləsi pozğunluğuna **Vilson xəstəliyini** misal göstərmək olar (S.A.Wilson, 1912).
- ***Sinonimləri:*** hepatoserebral distrofiya, hepatolentikulyar degenerasiya, Vilson-Konovalov xəstəliyi.
- Ailəvi irsi xəstəlik olub, genetik (13-cü cüt xromosomun autosom-resessiv geni) olaraq mis və zülal mübadiləsi pozğunluqları ilə xarakterizə olunur.
- Nəticədə misi özünə birləşdirən və saxlayan xüsusi maddənin – *seruloplazmin zülalının* (plazma metalloplazmini) qaraciyərdə sintezi pozulur və mis sərbəstləşmiş olur.
- Çoxlu miqdarda sərbəst mis toxumalara çökür və ya sidiklə xaric olur. Misin qaraciyərdə, beyində, böyrəklərdə, gözün buynuz qişasında və s. yerlərdə toplanması baş verir.

Vilson xəstəliyi

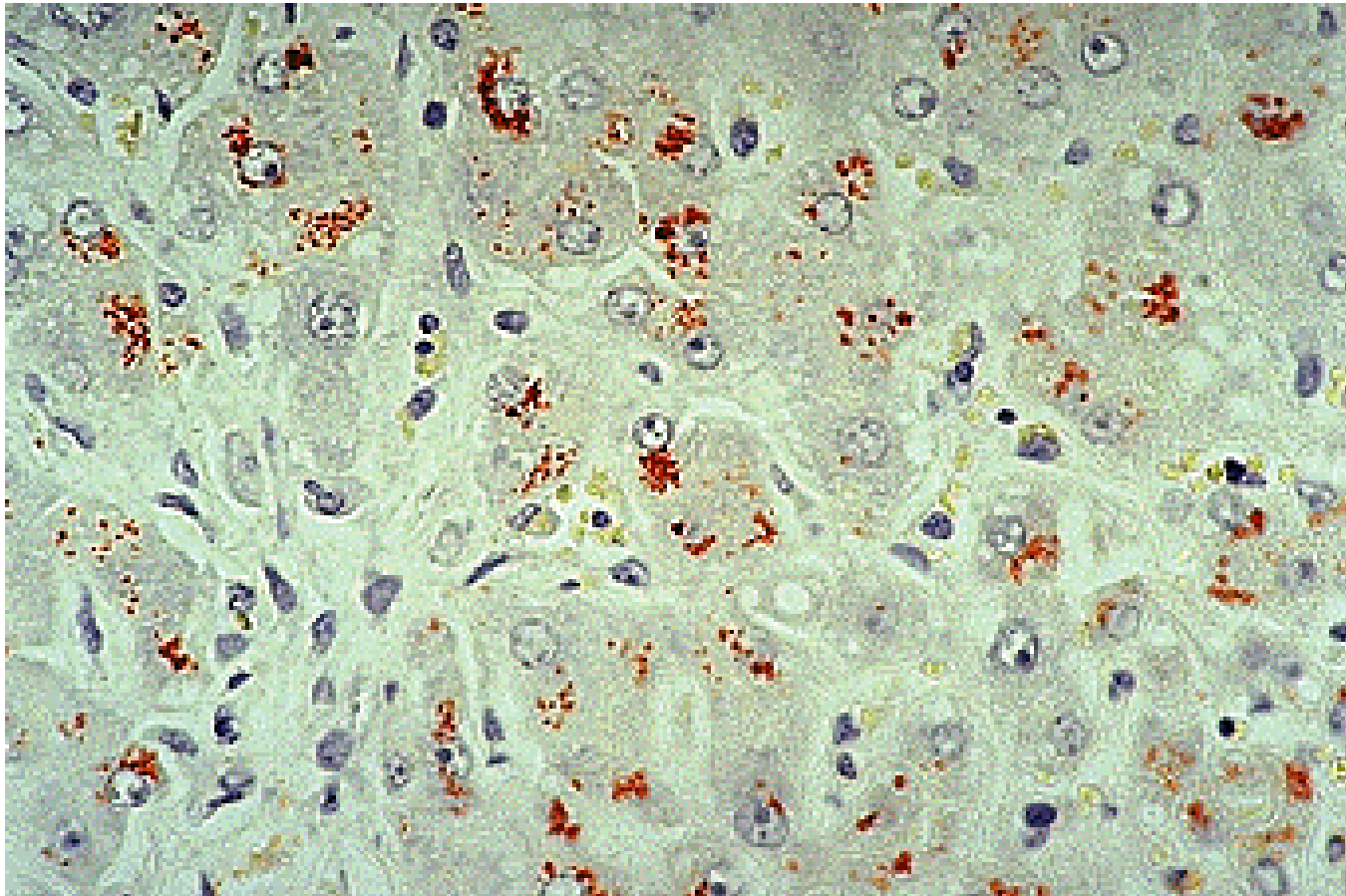
- Xəstəlik **3-5 yaşlardan** özünü qaraciyər patologiyaları ilə biruzə verməyə başlayır.
- Nəticədə qaraciyərdə piy distrofiyası və nekrotik dəyişikliklər, xronik aktiv hepatit, progressiv fibroz və nəhayət qaraciyərin sirrozu inkişaf edir.
- Baş beynin müxtəlif nahiyyələrində, xüsusilə də qabıqaltı nüvələrdə simmetrik şəkildə distrofik dəyişikliklər baş verir.
- Qanda misin miqdarı azalır, sidikdə isə yüksəlir.
- Hansı toxumada daha çox üstünlük təşkil etməsindən asılı olaraq Vilson xəstəliyinin 3 forması ayırd edilir:
 1. Qaraciyər forması
 2. Serebral (lentikulyar) forma
 3. Hepatoserebral (hepatolentikulyar) və ya qarışıq forma
- İrsi xəstəlik olmasına baxmayaraq Vilson xəstəliyi sporadik hallarda da rast gəlinə bilər.

Vilson xəstəliyi



- http://www.niddk.nih.gov/health-information/health-topics/digestive-diseases/wilson-disease/PublishingImages/Kayser-Fleischer_Ring_WDA.jpg

Vilson xəstəliyinin mikroskopik müayinəsi



- <https://www.pathology.med.umich.edu/greenonlab/WILSONS-CU.GIF>

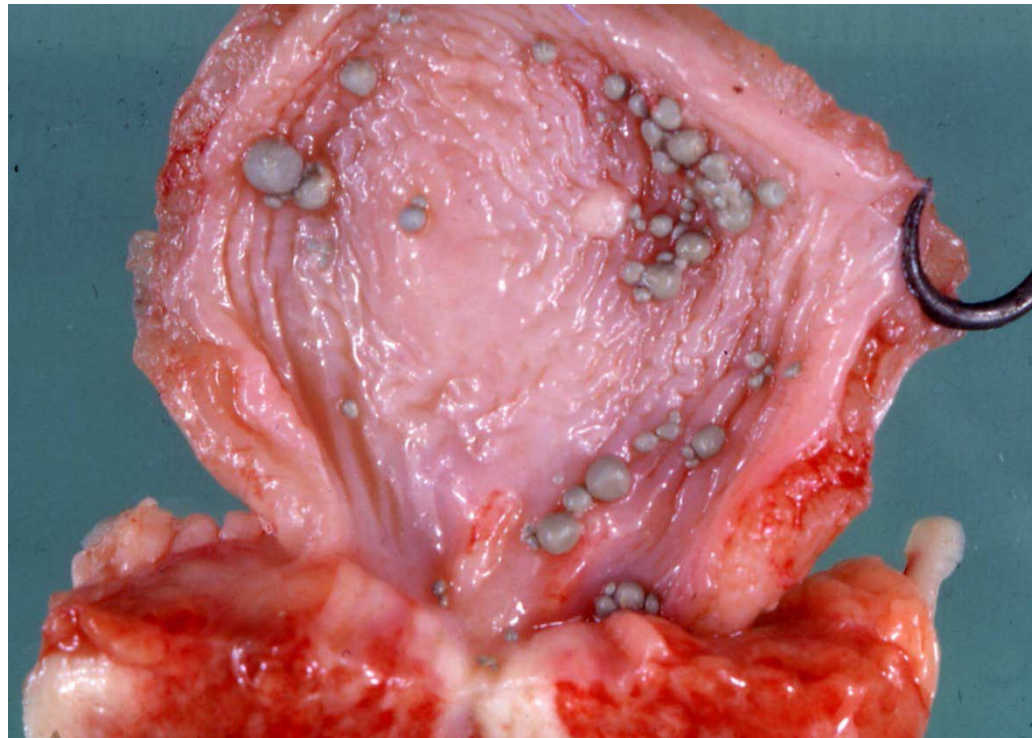
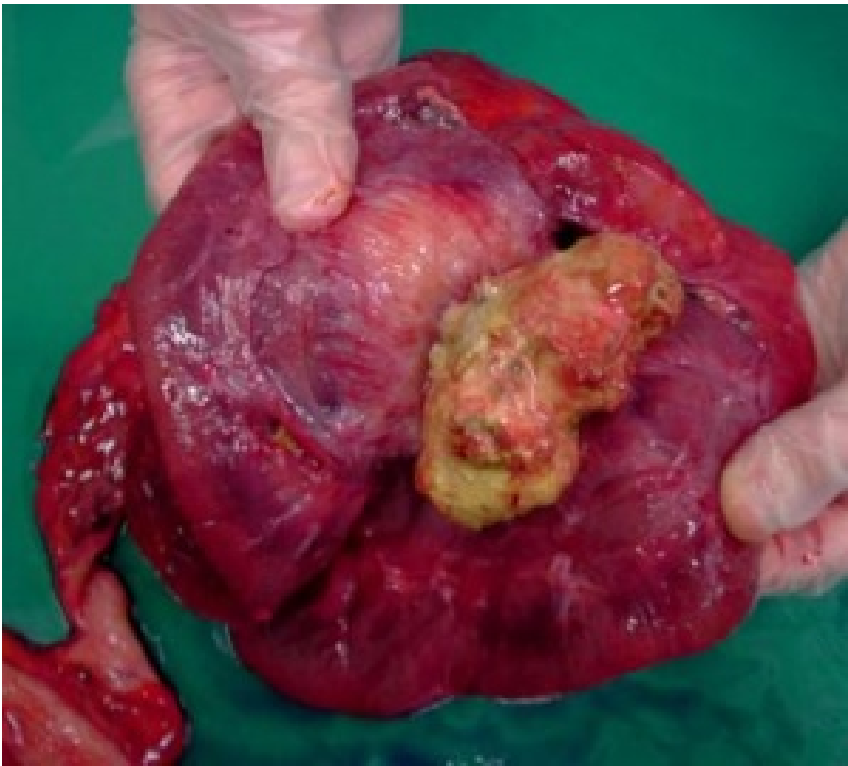
Daş xəstəliyi

- **Daş və ya konkret** bərk törəmə olub, boşluqlu üzlərdə və ya vəzlərin axacaqlarında sərbəst şəkildə yerləşir.
- Daşlar bir-birindən formasına, ölçüsünə, səthinə, tərkibinə, rənginə və strukturuna görə fərqlənirlər.
- *Daşın forması* adətən onun əmələ gəldiyi yerin formasına müvafiq olur.
- *Ölçüsünə görə* iri daşlar və xırda daşlar (mikrolitlər) ayırd edilir.
- *Kimyəvi tərkibinə görə* əhəng (kalsium), urat (sarı rəngdə), fosfat (ağ rəngdə), oksalat, sistin, ksantin, xolesterin, pigment (qəhvəyi və ya yaşıl rəngdə) və qarışıq daşlar ayırd edilir.

Daş xəstəliyi

- Ən çox daş öd kisəsi və öd yollarında (**xolelitiaz**), sidik yollarında, xüsusi ilə böyrək ləyənində (**urolitiaz**), mədəaltı vəzin və ağız suyu vəzlərinin axacaqlarında (**sialolitiaz**), bronxlarda, bağırsaqlarda (**koprolitiaz**), venalarda (**flebolitiaz**) və damaq badamcıqlarının kriptalarında rast gəlinir.
- Daşların əmələ gəlməsində ümumi və yerli faktorlar böyük rol oynayır.
- *Ümumi faktorlara* maddələr mübadiləsinin qazanılmış və ya irsipozğunluqları (xolesterin, nukleoproteid, mineral və s.); *yerli faktorlara* isə sekresiyanın pozulması və durğunluq, həmin nahiyyələrdə iltihabi proseslər aiddir.
- Daşların əmələ gəlmə prosesi 2 mərhələdən ibarətdir:
 1. Üzvi matriksin (nüvənin) əmələ gəlməsi
 2. Duzların kristallaşması

Urolitiaz



Böyrək ləyənindən çıxarılmış daşlar

正面

coronal plane

侧面

sagittal plane



13.2mm



7.1mm

5.0mm



2014.10.11

Öd kisəsində xolesterin daşları - Xolelitiiaz



- <http://www.anatomybox.com/wp-content/uploads/2012/03/gallbladder-lunarcaustc-flickr.jpg>