

Azərbaycan Tibb Universiteti
Patoloji anatomiya kafedrası

Stomatologiya fakültəsi tələbələri üçün
“Patoloji anatomiya-1” fənnindən

1-ci mühazirə

2020-ci il

Mühazirənin planı

- Patoloji anatomiyanın məzmunu, məqsədi, müayinə obyektləri və tədqiqat üsulları.
- Patoloji anatomiyanın qısa inkişaf tarixi.
- Hüceyrə və toxuma zədələnmələri (alterasiya).
- Distrofiyalar (degenerasiya). Ümumi məlumat.
- Parenximatoz distrofiyalar.

- ***Patoloji anatomiya*** – bütün xəstəliklərin struktur (morfoloji) əsaslarını öyrənir.
- ***Ümumi patoloji anatomiya*** xəstəliklərin, patoloji proseslərin və hüceyrə patologiyasının inkişafının ümumi qanunauyğunluqlarını öyrənir.
- ***Xüsusi patoloji anatomiya*** isə konkret bir xəstəlik və ya patoloji prosesin morfoloji əsasını və xarakterini öyrənir.

Patoloji anatomiyanın inkişaf tarixi

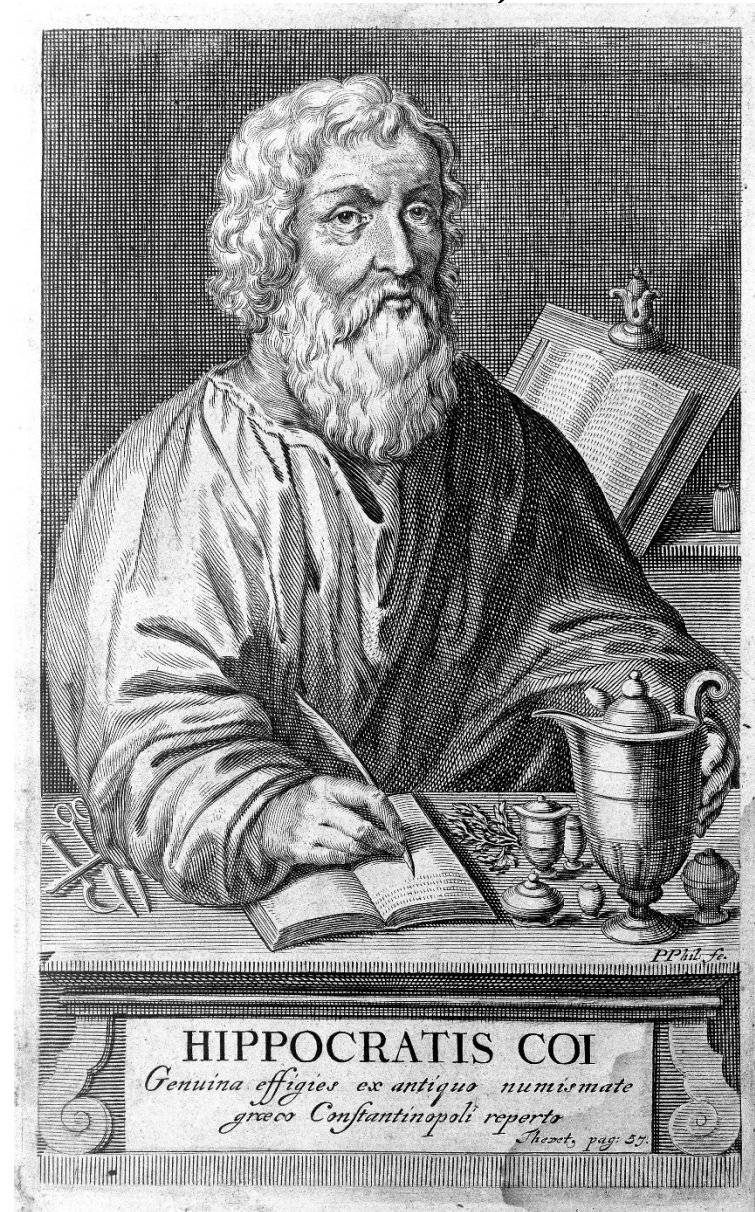
1. Qədim dövrdən XIX əsrin əvvələrinə, yəni mikroskop kəşf olunana qədər olan dövr – *anatomik və ya makroskopik dövr*.
2. XIX əsrin əvvələrindən XX əsrin ortalarına, yəni elektron mikroskopu tətbiq edilənə qədər olan dövr.
3. XX əsrin ortalarından onun sonlarına qədər (50-90-cı illər) olan dövr.
4. XX əsrin 90-cı illərindən sonrakı dövr.

Qədim Misirdə patologiya

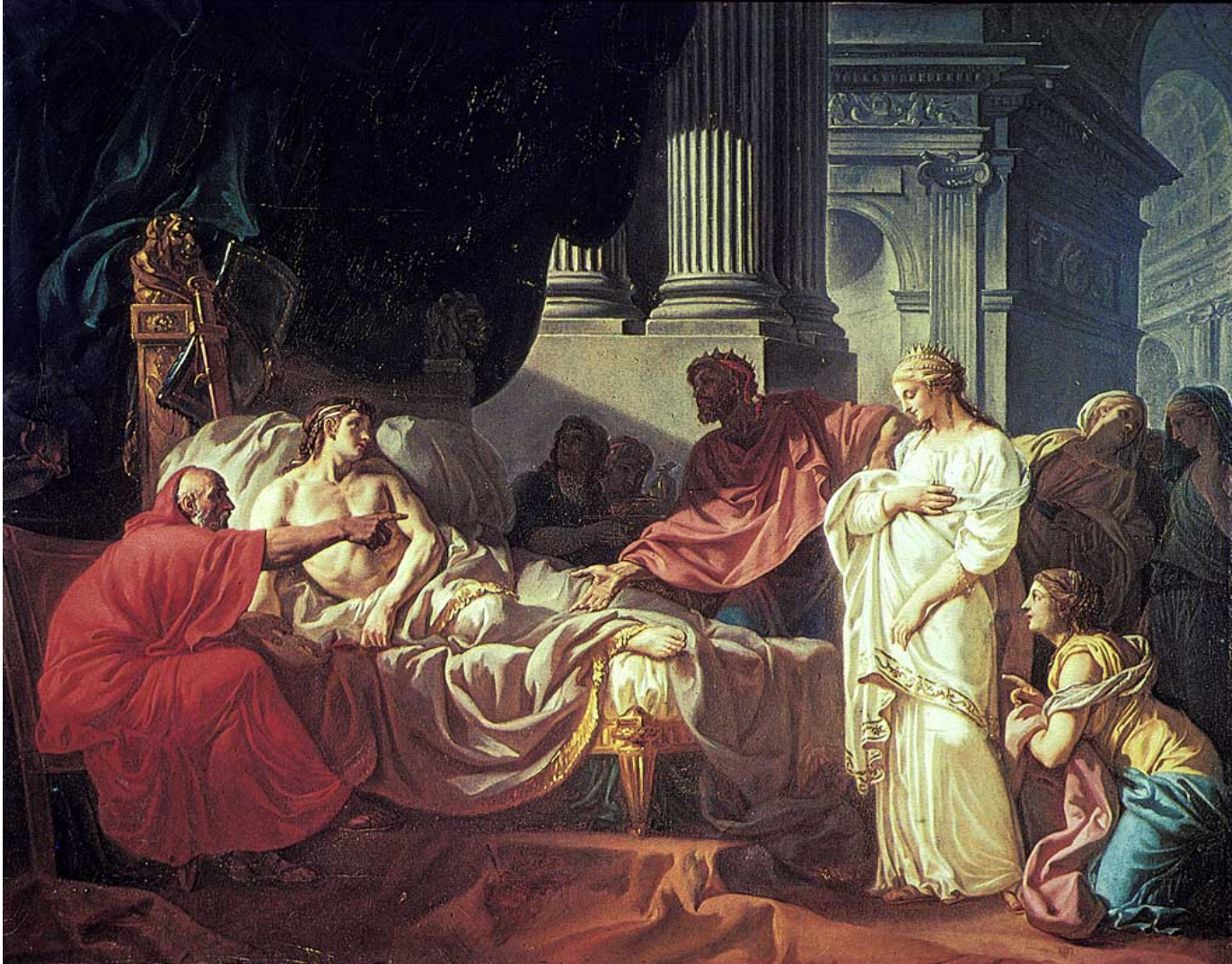
- Xəstəliklərin sənədləşdirilməsi - Edwin Smith-in papirusu (E.ə. 17-ci əsr) və Eberin papirusu (e.ə. təxminən 1550-ci il)
- Bu sənədlər **sümük zədələnmələrinin müxtəlif növləri, traxoma, xoralaşmış tikələr (xərçəng?), parazitlər** və digər xəstəliklər haqqında idi.
- https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2895866/pdf/428_2010_Article_934.pdf

Hippokrat (460–370? EƏ)

- Xəstəliklərin mənşəyinin **humoral nəzəriyyəsi**
- Hippokrat yaranın iltihabı, şişlər, hemoroid, malyariya və vərəm kimi bir çox patoloji xüsusiyyətlərə dair olduqca aydın izahlar yazmışdı.



Erazistrat Antioxun xəstəliyinin səbəbini aşkar edir.
Rəssam: Jak-Louis David (1774)



https://commons.wikimedia.org/wiki/File:David-Antiochus_et_Stratonice.jpg

Romada patologiyanın inkişafı

- **Korneli Selsi** (e.ə. ~30 – 38 e) 8 cildlik *De Re Medicina* kitabını yazdı.
- III kitabda iltihabın klassik əlamətləri verilmişdi:

“Notae vero inflammationis sunt quatuor, rubor et tumor, cum calore et dolore”.

Qalen

- **Qalen** (129– 201) Kiçik Asiyada,Perqamada anadan olmuşdur.
- Qalen o dövrün və bəlkə də bütün dövrlərin ən böyük tibb xadimi hesab olunur.
- Heyvanları (donuzları, meymunları) disseksiya etməklə qayıdan sinirin və sidik sisteminin əhəmiyyətini kəşf etdi.
- O, bədxassəli şişlər üçün "**xərçəng**" terminini təklif etdi və qanburaxmanı tətbiq etdi.
- Qalenin patologiya ilə əlaqəli fikirlərinə "*Seats of Diseases*" ("Xəstəliklərin əsasları") və "Anormal şişlər" kitablarında rast gəlinir.

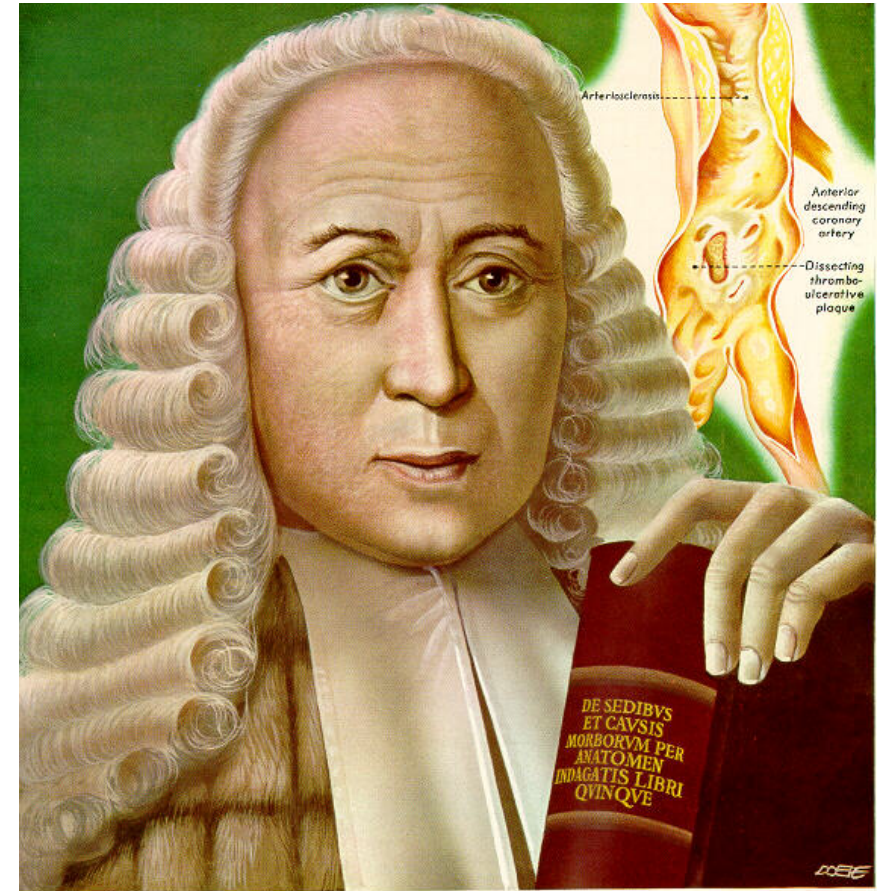
Abu Ali İbn-Sina (Avicenna) (980-1037)

- İbn-Sina 5 cildlik "**Təbabət qanunu**" adlı məşhur əsərini yazdı.



Giovanni Batista Morgagni (1682–1771)

- İtalyan anatomiya professoru olmuşdur. 1706-cı ildə Morgagni ilk əsas kitabı olan "**Adversaria Anatomica**" ilə ani bir şöhrət qazandı.
- Onun digər əsəri "*De Sedibus et Causis Morborum per Anatomen Indagatis*" (anatomik araşdırma nəticəsində və xəstəliklərin əsasları və səbəbləri haqqında) yalnız 1761-ci ildə 79 yaşında ikən nəşr edilmişdir.



- **Karl von Rokitanski** (1804-1878) xəəstəliklərin qan anormallığının nəticəsi olduğuna inanırdı.
- Patologiya tarixinin ən böyük siması hesab edilən **Rudolf Virchow** (1821-1902) Berlində Johann Müllerin şagirdi olmuşdu (1801–1858).
- O, 1858-ci ildə özünün məşhur "**Hüceyrə patologiyası**" ("Die Cellularpathologie") kitabında Hüceyrə nəzəriyyəsinin 3-cü müddəasını yazmışdı:
- "**Omnis cellula e cellulae**" – Hər bir hüceyrə özündən əvvəl mövcud olan bir hüceyrədən yaranır.



Fig. 7 Portret of Rudolph L.K. Virchow (1821–1902). Courtesy of the National Library of Medicine, Bethesda, USA, undated (approximately 1865)

RUDOLF VIRCHOW

CELLULAR-
PATHOLOGIE



GEORG OLMS HILDESHEIM

DIE

CELLULARPATHOLOGIE

in ihrer Begründung auf

physiologische und pathologische Gewebelehre.

Zwanzig Vorlesungen,
gehalten

während der Monate Februar, März und April 1858 im pathologischen
Institute zu Berlin

von

RUDOLF VIRCHOW,

o. ö. Prof. der pathologischen Anatomie, der allgemeinen Pathologie u. Therapie an der
Universität, Direktor des patholog. Institute u. dirigirendem Arzte z. d. Charité.

Mit 144 Holzschnitten.

BERLIN, 1858.

Verlag von August Hirschwald.

Ⓒ Unter den Linden (Ecke der Schadowstr.).

Xəstəliklər zamanı inkişaf etmiş morfoloji dəyişikliklərin səviyyələri

1. Orqanizm
2. Sistem
3. Orqan
4. Toxuma
5. Hüceyrə
6. Ultrastruktur (hüceyrədaxili)
7. Molekulyar (biokimyəvi)

Patoloji anatomiyanın müayinə obyektləri və üsulları

- *Müayinə obyektləri:*

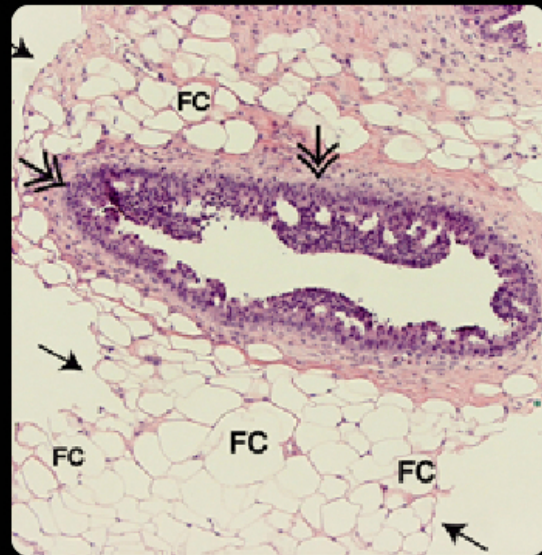
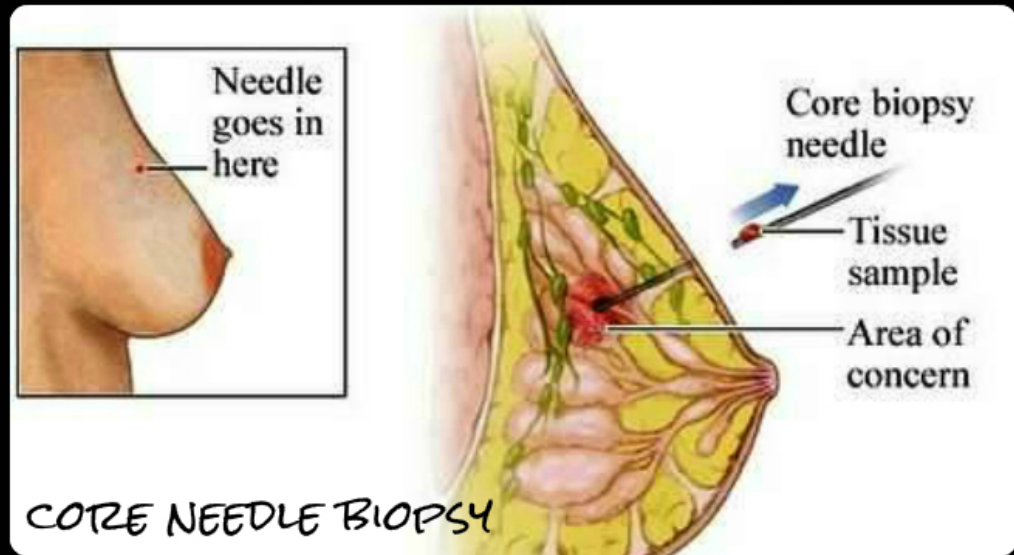
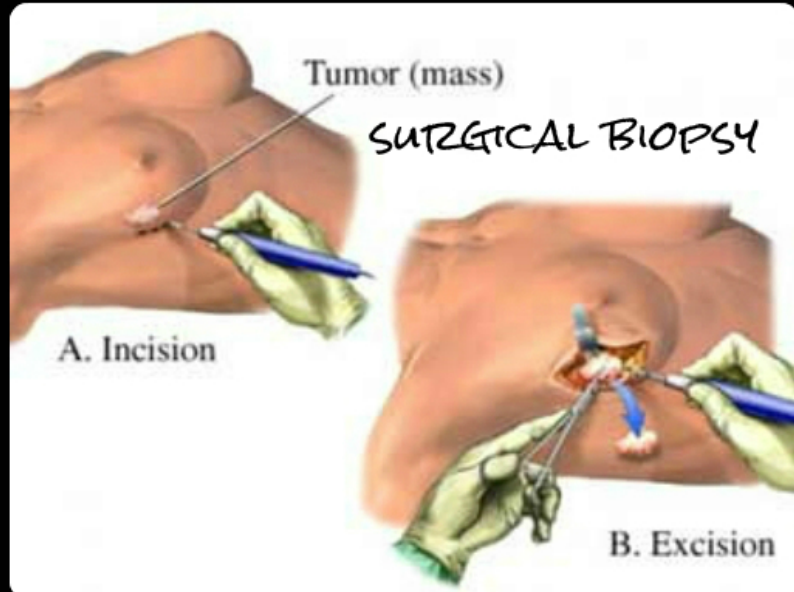
- Meyitlər
- Xəstə şəxslərdən götürülmüş toxuma hissəcikləri
- Eksperiment materialları

- *Müayinə üsulları:*

- Autopsiya
- Biopsiya (*yunanca: bios – həyat, opsis – görmək*)
- Eksperiment
- Morfometriya

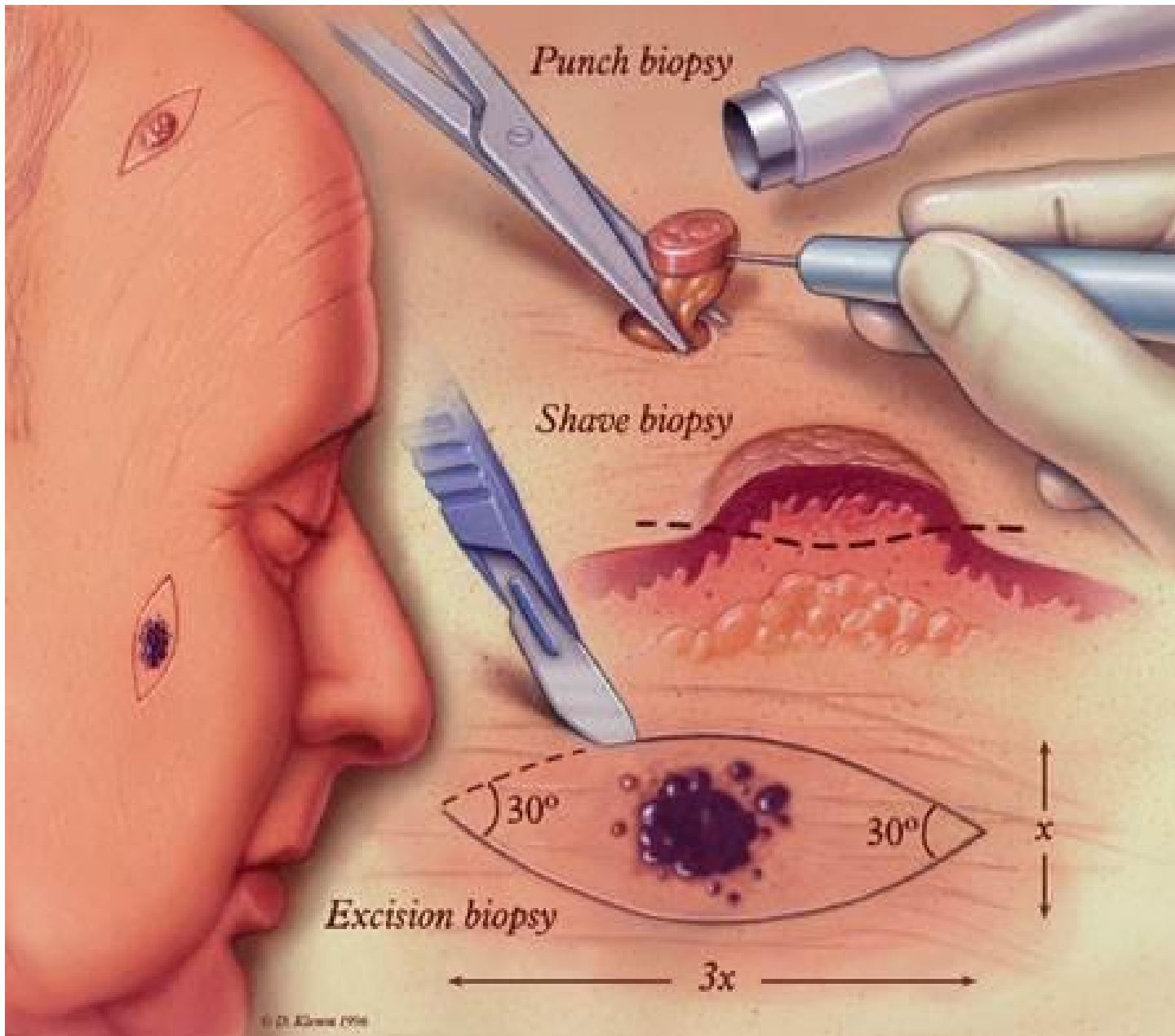
Biopsiyanın növləri

- *Kəsilib götürülməklə olan biopsiya (excision biopsy)* – eksiziya (dəri, ağız boşluğu, uşaqlıq yolu, uşaqlıq boynu patologiyaları, açıq yaralar)
- *Punksion biopsiya (Fine needle aspiration – FNA biopsy)* – sitoloji müayinə
- *Endoskopik biopsiya (guided biopsy)*
- *Diaqnostik-cərrahi biopsiya* – Məs., qaraciyərin pazvari biopsiyası
- *Cərrahi biopsiya*
- *Yaxma materiallarının götürülməsi (exfoliative cytology)* – (qaşıntı materialı)
- **Aspiasion biopsiya**



BIOPSY - noun. an examination of tissue removed from a living body to discover the presence, cause, or extent of a disease.

A D V O C A T E S F O R B R E A S T C A N C E R



<http://mlc-lab.ru/index.php/dermatopatologiya/dermopatalogiya-pravila/238-dermopatalogiya-pravila>

Biopsiya nəticələrinin verilmə müddəti

- **Planlı biopsiyalar – 3-4 gün**
- **Təcili (ekspres, frozen) biopsiyalar – 20-30 dəq**

Biopsiyaya göndəriş vərəqəsi

- Xəstə barədə pasport məlumatları (S.A.A., doğum tarixi, cinsi, ünvanı)
- Klinik diaqnoz
- Patologiyanın lokalizasiyası, xarakteri, xüsusiyyətləri
- Patologiyanın klinik əlamətləri və gedişi
- Əldə olan laborator göstəricilər

Autopsiya

(*Yun. autos – özü, opsis – görmək*)

- **Autopsiyanın əsas məqsədi** – meyiti təşrih etməklə orqanizmdə olan patoloji proseslərin, bütün xəstəliklərin (əsas, fon, yanaşı və s.) və ölümün səbəbinin, yəni **dəqiq, ən qəti və son olan morfoloji diaqnoz**un qoyulmasıdır.



Autopsiya

- *Xarici müayinə:*

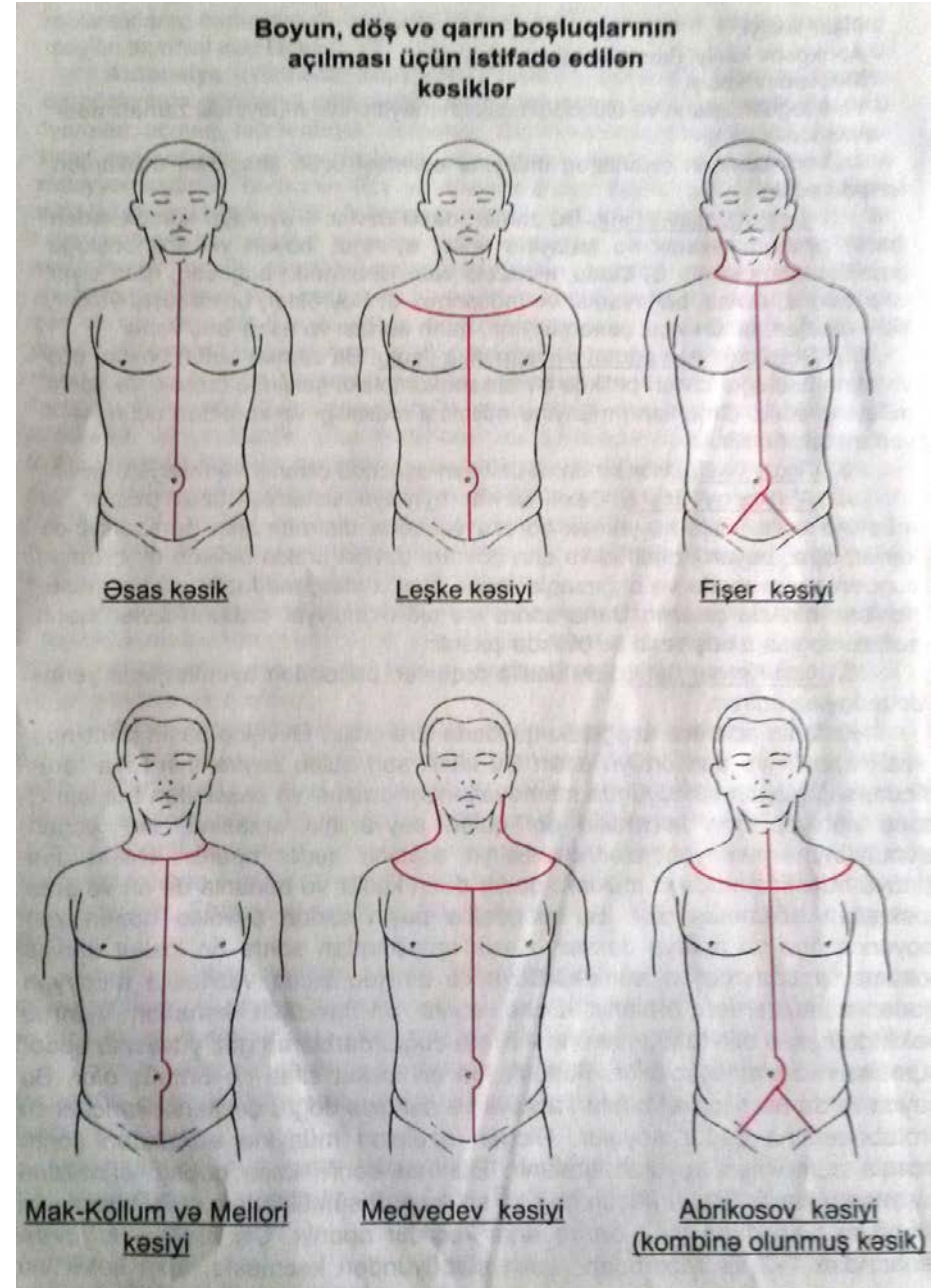
- ✓ Fotoqrafiya
- ✓ Meyitin əynində olan paltarların təsviri
- ✓ Paltarlar çıxarıldıqdan sonra bədən quruluşu, dəridə olan patoloji dəyişikliklərin, meyit ləkələrinin, əzələ qacımalarının, görünən selikli qişaların, təbii dəliklərin və xarici cinsiyyət orqanlarının, meyit soyumasının təsviri
- ✓ Sümük-oynaq, əzələ sistemlərində hər hansı patoloji dəyişikliklərin olması

Xarici müayinə



Autopsiya

- Daxili müayinədə kəllə, döş və qarın boşluqları açılır.
- Bu zaman çənədən başlayaraq orta xətlə qasıq bitişməsinə qədər dəridə kəsik (*əsas kəsik*) aparılır.



Autopsiya

Kəllənin müayinəsi:

1. Başın dərisində kəsik aparılır və dəri örtüyü açılır.
2. Kəsik **sağ qulaq seyvanının** arxa tərəfində, sağ gicgah sümüyünün məməyəbənzər çıxıntısının əsasında başlanılır.
3. Təpə nahiyəsindən keçməklə **sol qulaq seyvanının** arxasına, sol gicgah sümüyünün məməyəbənzər çıxıntısının əsasına qədər aparılır.
4. **Başın tükləri** bu xətt boyunca önə və arxaya daranır.
5. Başın dəri örtüyü bu istiqamətdə sümüklərə qədər dərin kəsilir və **ön və arxa loskutlara** bölünür.
6. **Ön loskut** dərialtı toxuma, aponevroz və sümüküstlüyü ilə birlikdə bıçaq vasitəsilə müəyyən qədər sümüklərdən aralanır.
7. Ön loskutun kənarları yumruq şəklində hər iki əllə tutulur və önə - sifətə doğru dartılaraq göz yuvasına qədər sümükdən aralanıb soyulur. Ön loskut sifəti örtür.
8. Eyni qayda ilə **arxa loskut** tutulur, arxaya və aşağıya doğru dartılaraq xarici ənsə protuberansına qədər soyulur.
9. **Gicgah əzələləri** müayinə edildikdən sonra bıçaqla sümükdən soyulub aralanır.

Autopsiya

Kəllənin müayinəsi:

10. **Kəllə qapağı sümükləri** mişarlanıb kəsilir.

11. Bunun üçün sağ və sol gicgah sümüklərinin pullu hissələrini bir-birinə birləşdirən iki – **ön və arxa kəsiklər** aparılır.

12. **Ön kəsik** göz yuvası kənarından 1-2 sm yuxarıdan – alın sümüyündən keçməklə, **arxa kəsik** isə ənsə sümüyünün xarici protuberansından keçməklə aparılır.

13. Ön kəsik alın sümüyündən, arxa kəsik isə ənsə sümüyündən başlamaqla sağa və sola – gicgah sümüklərinə doğru aparılır.

14. Sümükləri mişarlayarkən **beyin toxuması, hətta beyin qişaları zədələnməməlidir.**

15. Kraniotomun iti kənarını və yaxud da seksion çəkicin arxa tərəfini alın sümüyü tərəfdən ön kəsiyə daxil edib aralamaqla mişarlanmış kəllə qapağı **sərt qişadan** aralanıb götürülür.

16. **Sərt qişa** müayinə edilir.

17. Əl barmaqları alın payları ilə sümük arasına salınmaqla beyin yarımkürələri aralanır.

18. Bıçaq böyük ənsə dəliyindən keçirilməklə bacardıqca aşağı hissələrdən onurğa beyni kəsilir və baş beyin çıxarılır.

Daxili orqanların müayinə üsulları

- *Əsas (klassik) üsul*

- ✓ Daxili orqanlar 4 ayrı-ayrı kompleks şəkildə çıxarılır və müayinə edilir:
 1. ağız, boyun və döş boşluğu orqanları kompleksi
 2. mədə və mədəaltı vəz, onikibarmaq bağırsağ, qaraciyər və piylik
 3. dalaq, bağırsaqlar və müsariqə
 4. böyrəklər, böyrəküstü vəzlər, sidik axarları, bütün kiçik çanaq orqanları, qarın aortası və aşağı boş vena

Daxili orqanların müayinə üsulları

- *Şor (total evisserasiya) üsulu*

✓ Boyun, döş və qarın boşluğu orqanları birlikdə bir orqanokompleks şəklində çıxarılıb müayinə edilir.

- *Virxov üsulu*

✓ Hər bir daxili orqan ayrı-ayrılıqda çıxarılıb müayinə edilir.

- *Abrikosov üsulu*

✓ Daxili orqanlar ayrı-ayrı sistemlər şəklində çıxarılıb müayinə edilir.

- *Kiari-Kerner üsulu*

✓ Orqanlar bədəndən ayırmamaqla yerində müayinə edilir.

Təşrih protokolu

1. Pasport hissə
2. Klinik diaqnoz
3. Xarici təsvir hissə
4. Daxili müayinələrin təsviri (seroz boşluqlar və seroz qişaların vəziyyəti, mərkəzi sinir sistemi, tənəffüs sistemi, qan dövranı orqanları, həzm sistemi, sidik-cinsiyyət sistemi, qanyaradıcı orqanlar, endokrin vəzlər)
5. Patoloji-anatomik diaqnoz
6. Xəstəlik tarixindən qısa çıxarış
7. Klinik-anatomik rəy
8. Mikroskopik müayinələrin təsviri və nəticələri

**Hüceyrə patologiyası.
Distrofiyalar haqqında ümumi məlumat.
Parenximatoz distrofiyalar.**

Hüceyrə patologiyası

- Hüceyrədə, hüceyrəarası maddədə, toxumalarda və orqanlarda baş verən və müvafiq olaraq onların funksiyalarının pozulması ilə müşayiət olunan bütün struktur (morfoloji) dəyişikliklərə **alterasiya (zədələnmə)** deyilir.
- Alterasiya **səthi (geridönən, reversible)** və **dərin (geridönməyən, irreversible)** olur.
- Hüceyrə səviyyəsində gedən bütün alterativ dəyişikliklər **hüceyrə patologiyası** adlanır.
- Toxuma səviyyəsində gedən alterasiya isə bir-biri ilə ardıcıl mərhələlər təşkil edən **distrofiya** və **nekrozdan** ibarətdir.

Distrofiya (Degeneration)

- **Distrofiya** (*Yun. dysis – pozulma, trophe – qidalanma*) – toxumalarda maddələr mübadiləsinin kəskin şəkildə pozulması nəticəsində baş verən struktur-morfoloji dəyişikliklərə deyilir.
- **Trofika** – özünəməxsus funksiyasını yerinə yetirmək üçün toxumanın maddələr mübadiləsini və onun struktur təşkilini müəyyənləşdirən mexanizmlərin cəminə deyilir.
- Bu mexanizmlər iki qrupa bölünür:
 - ✓ **Hüceyrə mexanizmləri** (autorequlyasiya)
 - ✓ **Hüceyrədən kənar mexanizmlər** (qan dövranı, limfa dövranı, neyroendokrin və neyrohumoral mexanizmlər və s.)

Distrofiyanın morfoqenetik mexanizmləri

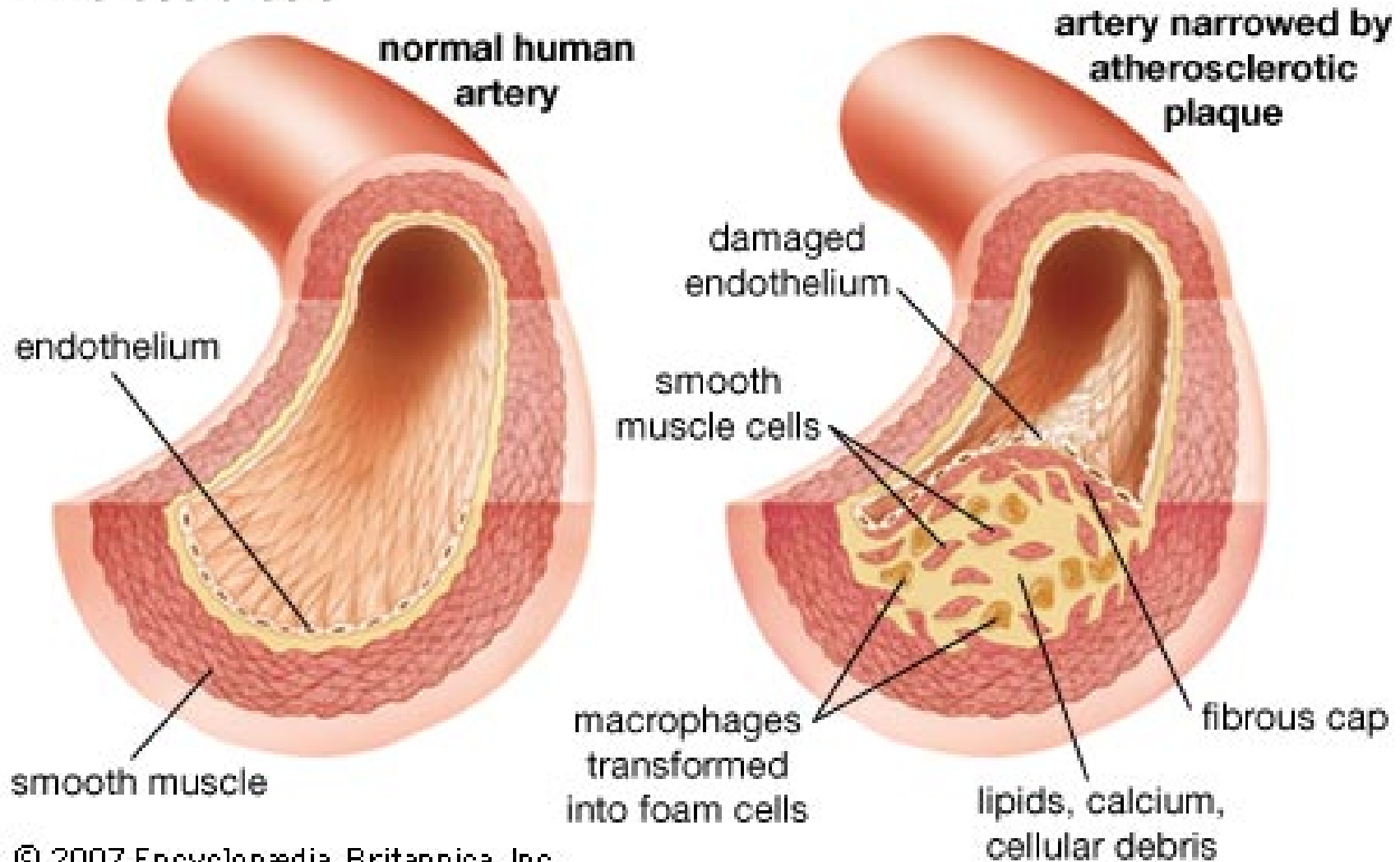
- İnfiltrasiya
- Dekompozisiya və ya faneroz (parçalanma)
- Transformasiya
- Dəyişilmiş sintez

Distrofiyanın morfoqenetik mexanizmləri

- 1. İnfiltrasiya** – hər hansı bir maddənin qandan (və ya limfadan) hüceyrə və ya hüceyrəarası maddəyə çoxlu miqdarda keçməsi və orada toplanması.
 - *Məs., ateroskleroz zamanı lipoproteidlərin qandan arterial tipli damarların intima və orta qatları arasına keçərək toplanması.*

- Ateroskleroz zamanı lipid infiltrasyonu
- www.britannica.com

Atherosclerosis



Distrofiyanın morfogenetik mexanizmləri

- 2. Dekompozisiya və ya faneroz (parçalanma) –** hüceyrədə (hüceyrəarası maddədə) maddələr mübadiləsinin pozulması nəticəsində mürəkkəb maddənin çoxlu miqdarda parçalanması və toplanıb qalması.
- *Məs., hipoksiya ilə əlaqədar olaraq kardiomyositlərdə lipoproteidlərin parçalanması nəticəsində çoxlu miqdarda lipidlərin piy damlaları şəklində toplanması və ürəkdə parenximatoz piy distrofiyasının inkişafı.*

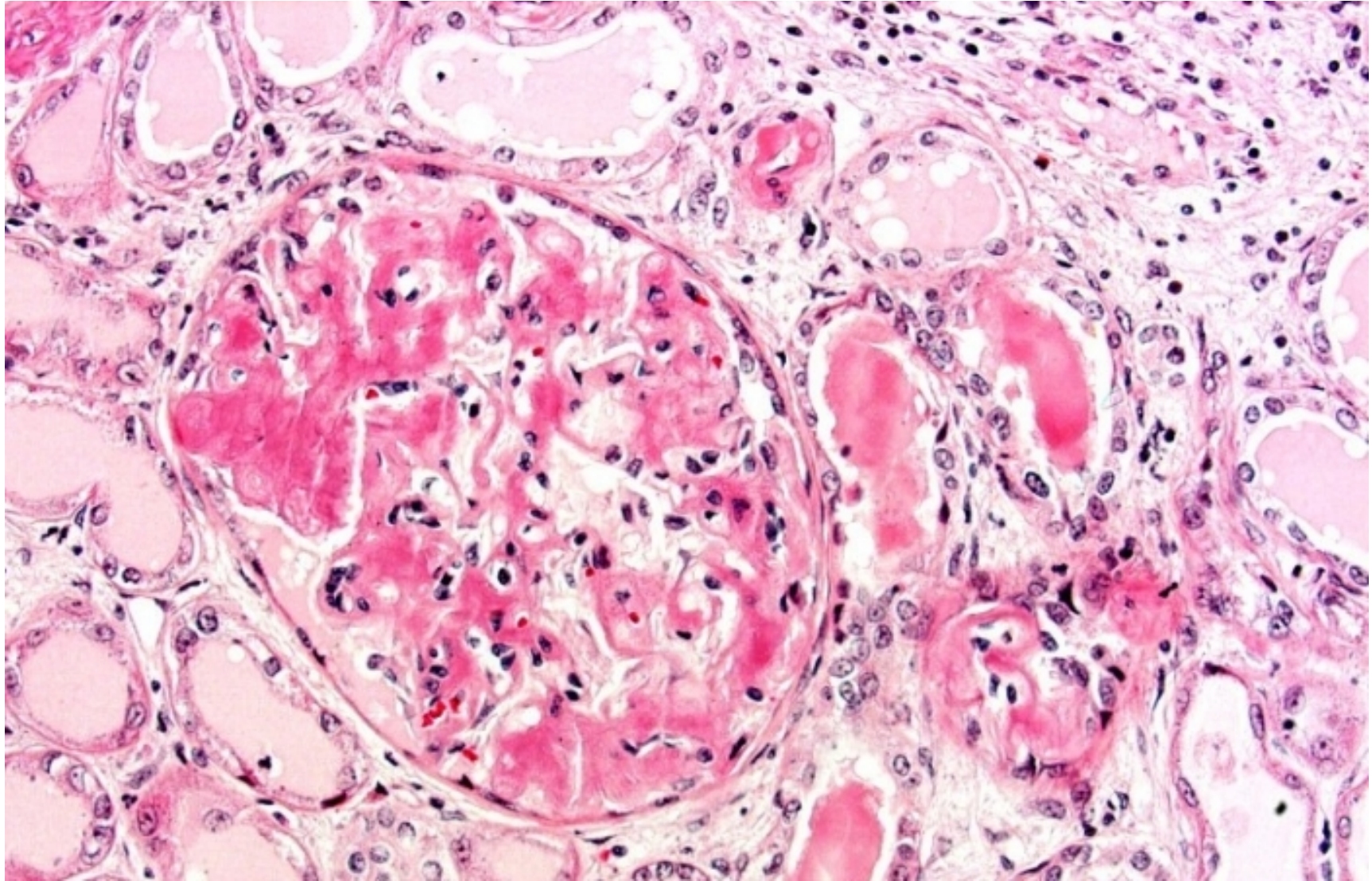
Distrofiyanın morfogenetik mexanizmləri

- 3. Transformasiya** – maddələr mübadiləsinin pozulması nəticəsində ümumi başlanğıc maddələrdən əmələ gəlməsi zəruri olan müxtəlif maddələr əvəzinə yalnız bir maddənin yaranması.
- *Məs., qlükozanın toxumalarda yalnız qlikogen sintezinə sərf edilməsi, idiopatik Addison-Birmer xəstəliyi (“bürünc xəstəliyi”) zamanı DOFA-nın yalnız dəridə melanin sintezinə sərf edilməsi və s.*

Distrofiyanın morfogenetik mexanizmləri

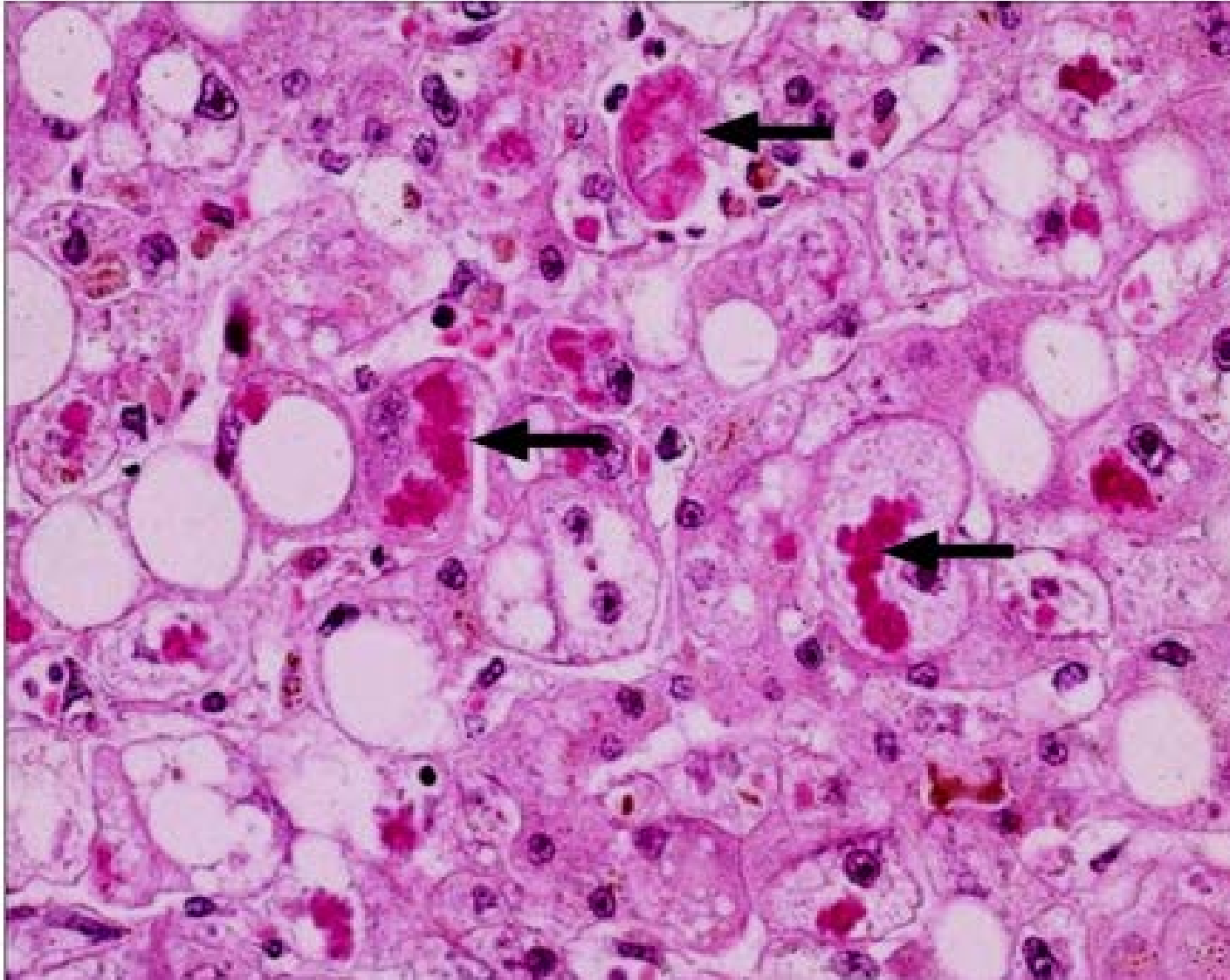
4. **Dəyişilmiş sintez** – hüceyrə və toxumalarda normada müşahidə edilməyən maddələrin sintez olunması.
- Məs., amiloidoz xəstəliyi zamanı toxumalarda **amiloid zülalının** (amiloid maddənin F-komponenti) sintez olunması; mielom xəstəliyi zamanı anomal **Bens-Cons zülalının** sintez olunması; alkoqol hepatiti zamanı hepatositlərin sitoplazmalarında anomal zülalların sintez olunması və alkoqol hialininin - **Mallori cisimciyinin** əmələ gəlməsi və s.

Böyrəklərin amiloidozu



- http://www.24farm.ru/images/bolezni/amiloidoz_pocek_303.jpg

Mallori cisimciyi



- https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/0/0b/Mallory_body_high_mag_cropped.jpg

Distrofiyaların təsnifat prinsipləri

Toxumaların hansı strukturlarında baş verməsindən asılı olaraq

- Parenximatoz (hüceyrədaxili) distrofiyalar
- Mezenximal (hüceyrədən kənar, stromal-damar) distrofiyalar
- Qarışıq distrofiyalar

Hansı növ maddənin mübadiləsinin pozulmasından asılı olaraq

- Zülal distrofiyaları
- Piy distrofiyaları
- Karbohidrat distrofiyaları
- Mineral distrofiyalar

Genetik amillərin təsirindən asılı olaraq

- Qazanılmış distrofiyalar
- İrsi distrofiyalar

Prosesin orqanizmdə yayılmasından asılı olaraq

- Yerli distrofiyalar
- Yayılmış (ümumi) distrofiyalar

Parenximatoz distrofiyalar

```
graph TD; A[Parenximatoz distrofiyalar] --- B[Parenximatoz zülal distrofiyaları (disproteinozlar)]; A --- C[Parenximatoz piy distrofiyaları (lipidozlar)]; A --- D[Parenximatoz karbohidrat distrofiyaları];
```

Parenximatoz
zülal distrofiyaları
(disproteinozlar)

Parenximatoz piy
distrofiyaları
(lipidozlar)

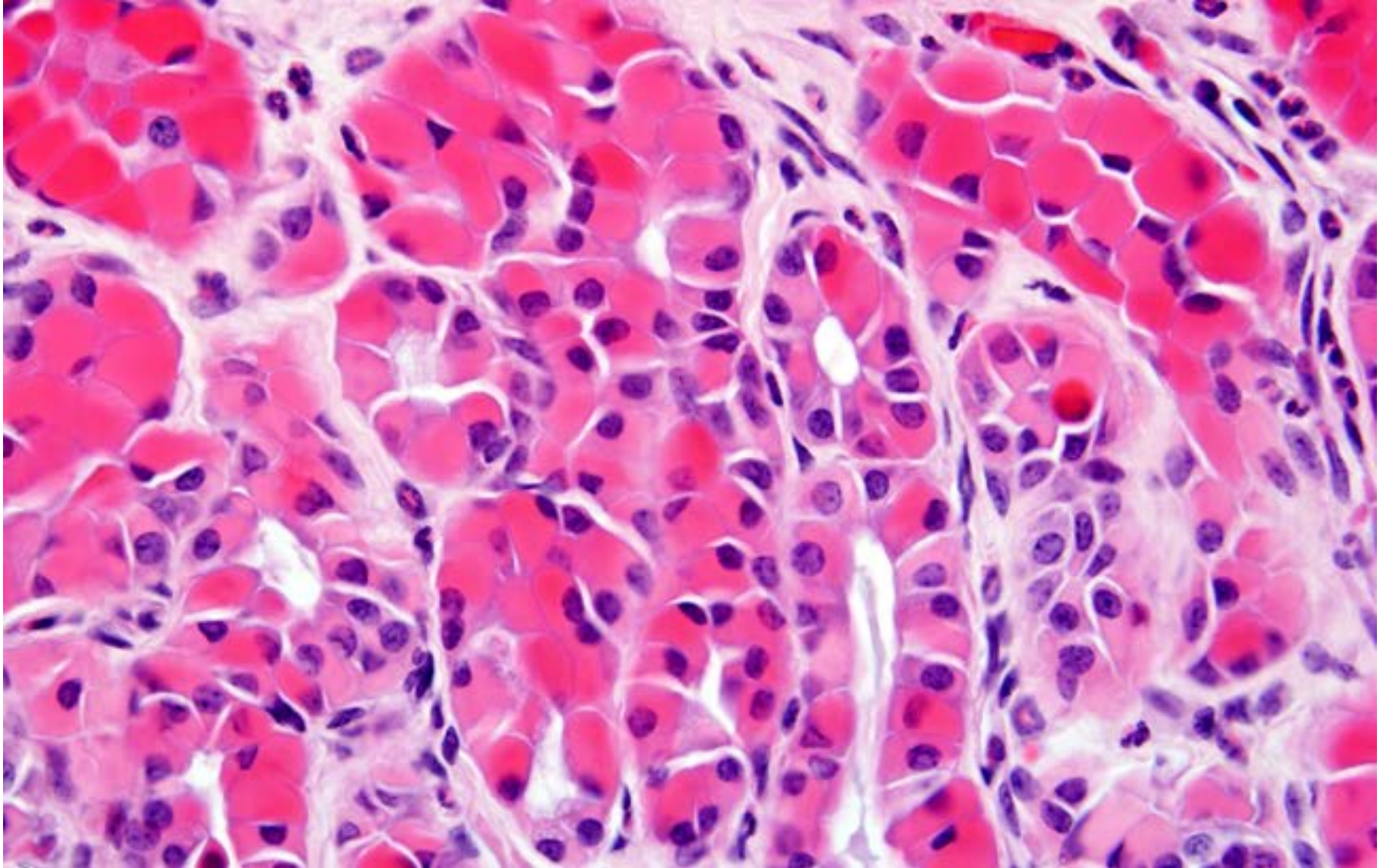
Parenximatoz
karbohidrat
distrofiyaları

Parenximatoz zülal distrofiyaları

Hialin-damlalı distrofiya

- ✓ Sitoplazmada zülalların koagulyasiyası və sintezinin pozulması nəticəsində bir-biri ilə birləşmiş orta/iri ölçüdə çəhrayı rəngdə *hialinəbənzər şəffaf damlalar* görünür.
- ✓ Proses geridönməzdir, dərinləşərək hüceyrənin koagulyasion (quru) nekrozu ilə nəticələnir.
- ✓ Ən çox böyrəklərdə (qıvrım borucuqların epitellərində), qaraciyər və miokardda rast gəlinir.

- **Öd kisəsinin epitel hüceyrələrində hialin-damlalı distrofiya**



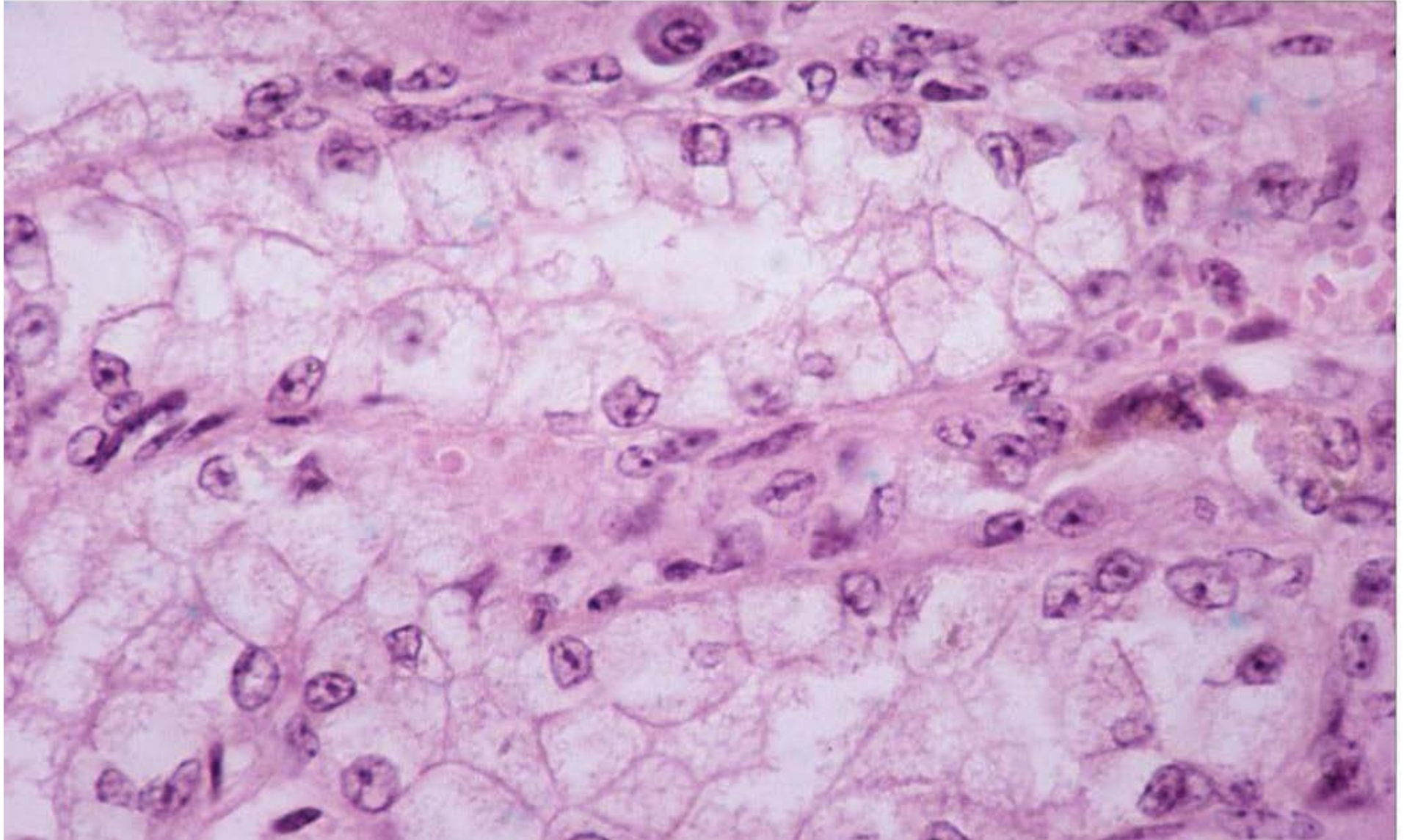
<http://ntp.niehs.nih.gov/nnl/hepatobiliary/gallbladder/hyaline/index.htm>

Parenximatoz zülal distrofiyaları

Hidropik distrofiya

- ✓ Sinonim – *sulu (balon) distrofiya*
- ✓ Aktiv katalitik fermentlərin təsiri ilə sitoplazma zülallarının kollikvasiya istiqamətində denaturasiyası baş verir.
- ✓ Çoxlu miqdarda ayrılmış sular sitoplazmada damlalar şəklində toplanır və müxtəlif ölçülü açıq çəhrayı rəngli vakuollar kimi görünür.
- ✓ Bəzən bu damlalar daha da böyüyərək hüceyrəni *vakuol* şəklində şişirdir və hüceyrə balona bənzəyir.
- ✓ Proses geridönməzdir, adətən hüceyrənin **kollikvasion nekrozu** ilə nəticələnir.
- ✓ *Misal: vəba xəstəliyi zamanı nazik bağırsağın selikli qişasının örtük və vəz epitellərinin hidropik distrofiyası.*

Böyrəyin qıvrım borucuqlarında hidropik distrofiya



<https://classconnection.s3.amazonaws.com/448/flashcards/1906448/jpg/picture11348003248405.jpg>

Parenximatoz zülal distrofiyaları

Buynuz distrofiya

- Sinonim - *patoloji buynuzlaşma*
- Ən çox avitaminozlar, xronik iltihablar, dərinin inkişaf patologiyaları, müxtəlif virus infeksiyaları və s. hallarda baş verir
- İki variantda inkişaf edir:
 - a) Normada buynuz maddə olmayan yerlərdə (ağız boşluğunun selikli qişasında, uşaqlıq boynunda və s.) buynuz maddənin meydana çıxması – *leykoplakiya* (ağ ərç). Xərçəngönü proses hesab edilir.
 - b) Normada buynuz maddə olan yerlərdə onun miqdarının həddən artıq çox olması – *hiperkeratoz (ixtioz)*. Məs., yenidöğmüşlərdə rast gəlinən və adətən ölümlə nəticələnən ixtioz xəstəliyi (dəridə buynuz maddənin miqdarının həddən çox olması).

Dilin selikli qişasında leykoplakiya



© Greg Brady, DO

<http://www.aocd.org/?page=Leukoplakia>

Hiperkeratoz



<https://www.wikidata.org/wiki/Q1640998>

Íxtioz

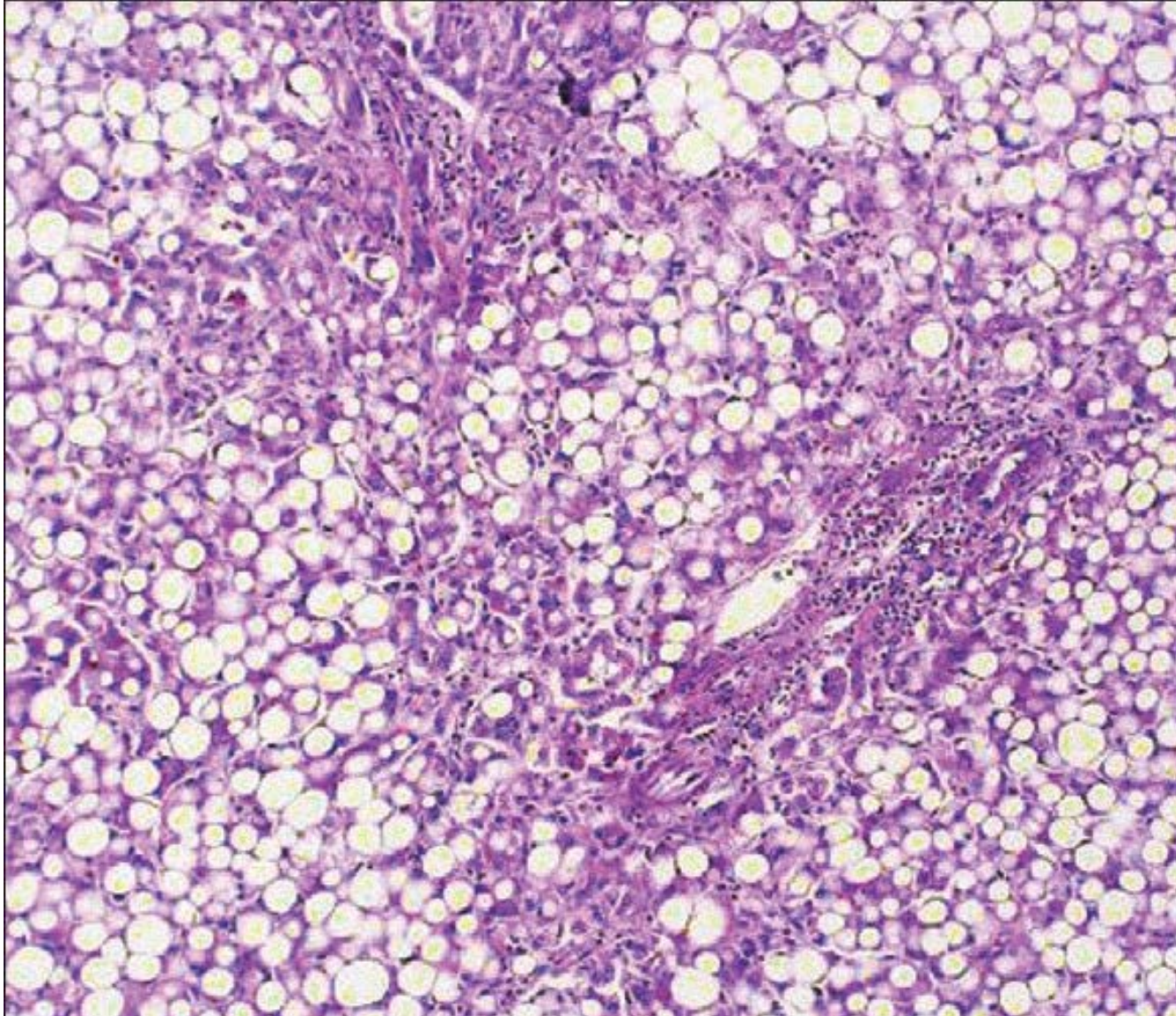


<http://lamellarichthyosisishani.weebly.com/treatment.html>

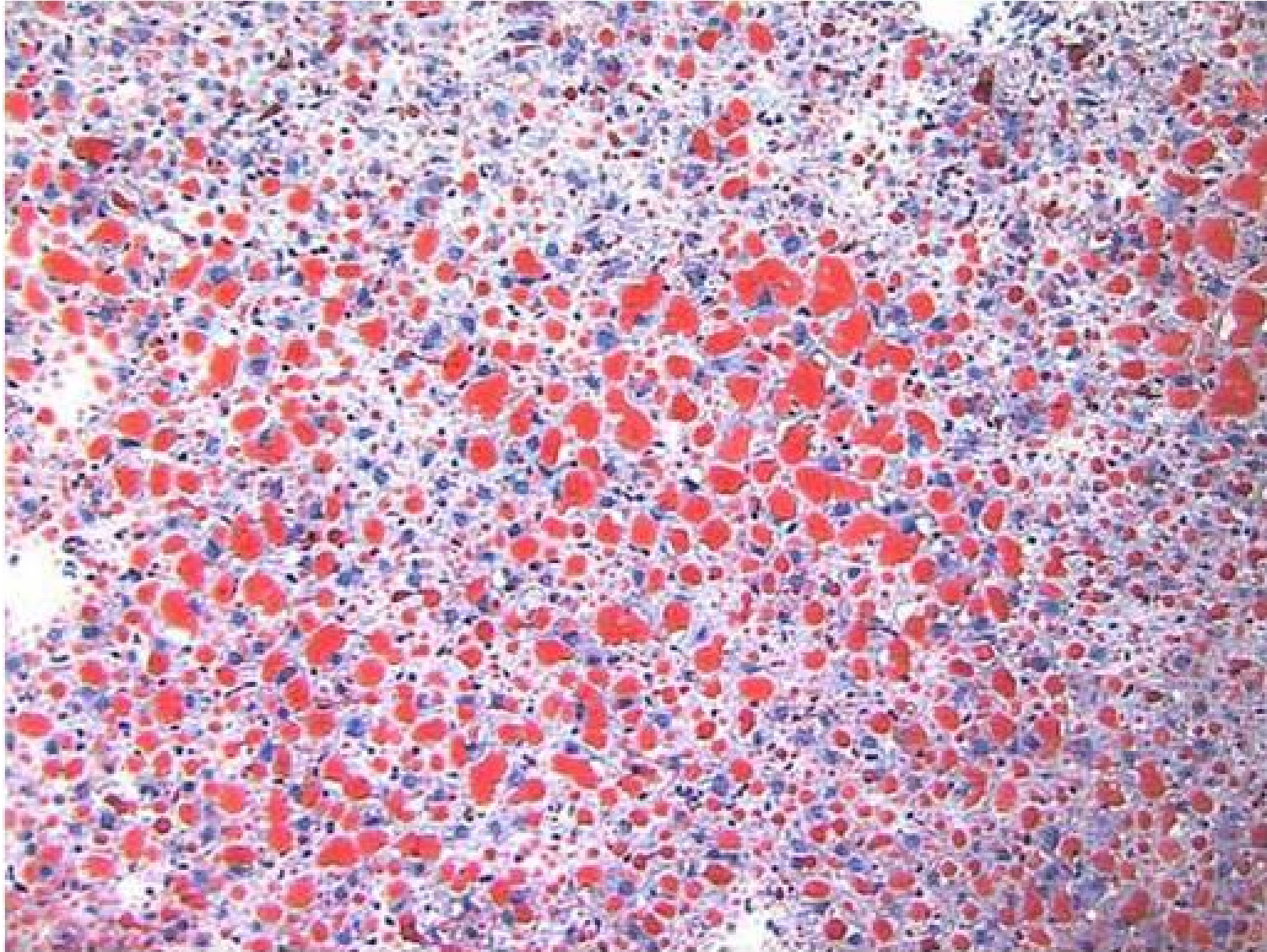
Parenximatoz piy distrofiyalari

- Sinonim – *parenximatoz lipidozlar və ya steatozlar*
- Qazanılmış və irsi olurlar.
- Hüceyrələrin sitoplazmalarında piylərdən ibarət damlalar formalaşır.
- **H&E boyağı** – boş damlalar
- **Sudan-3 boyağı** – qırmızı kərpici rəngli
- **Sudan-4 boyağı** – qara rəngli
- **Şarlax boyağı** – qırmızı rəngli
- **Osmium turşusu** – qara rəngli
- **Mavi nil sulfatı** – tünd göy rəngli

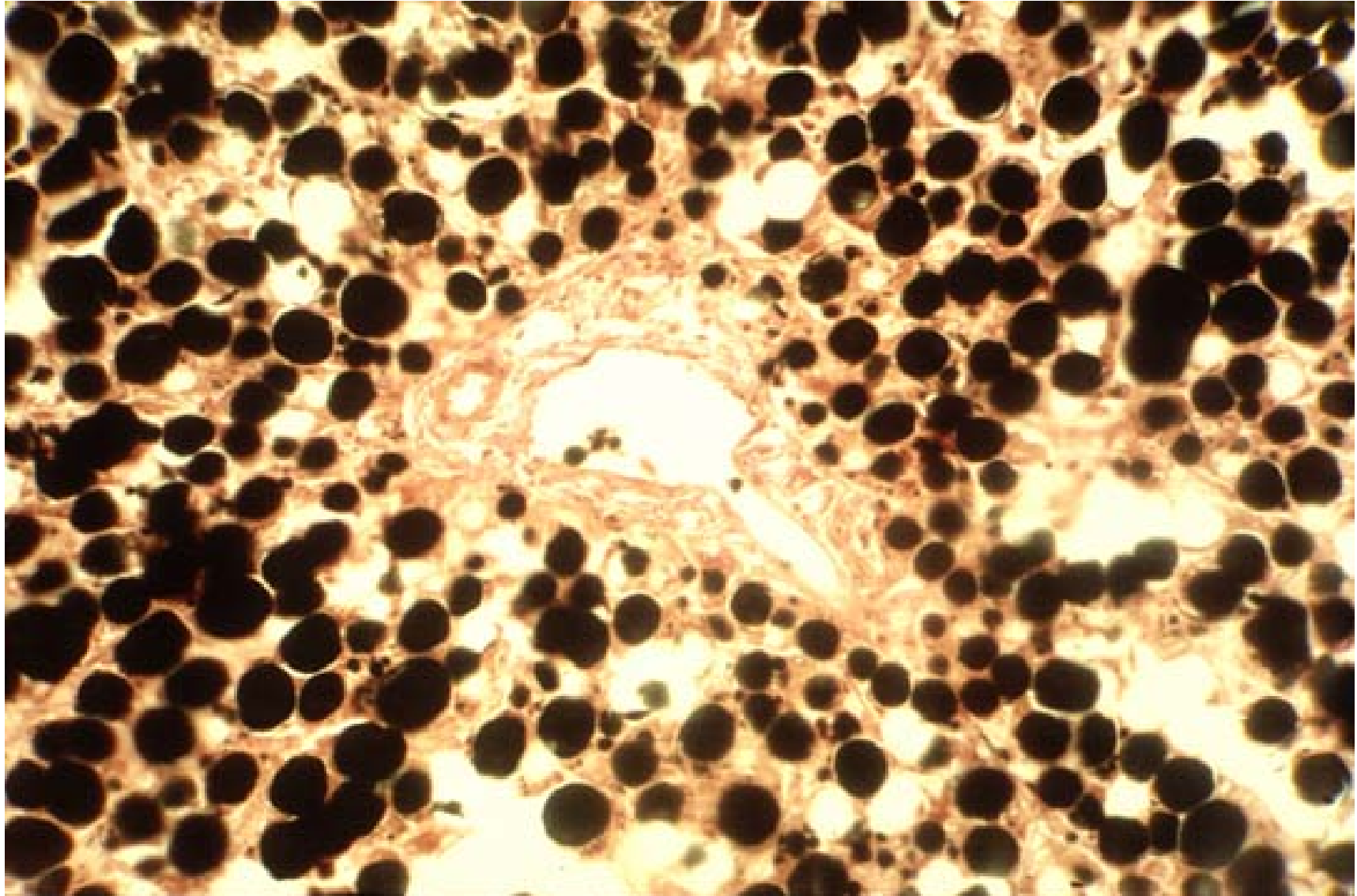
Qaraciyər biopsiyası. Makrovezikulyar steatoz mikronodulyar sirroz sahələri ilə. Boyaq H&E, Böy: x100



Hepatosteatoz. Sudan-4 və ya qırmızı-O boyağı



Hepatosteatoz. Boyaq: Osmium tetraoksid



<http://www.meddean.luc.edu/lumen/MedEd/orfpath/images/fig39x.jpg>

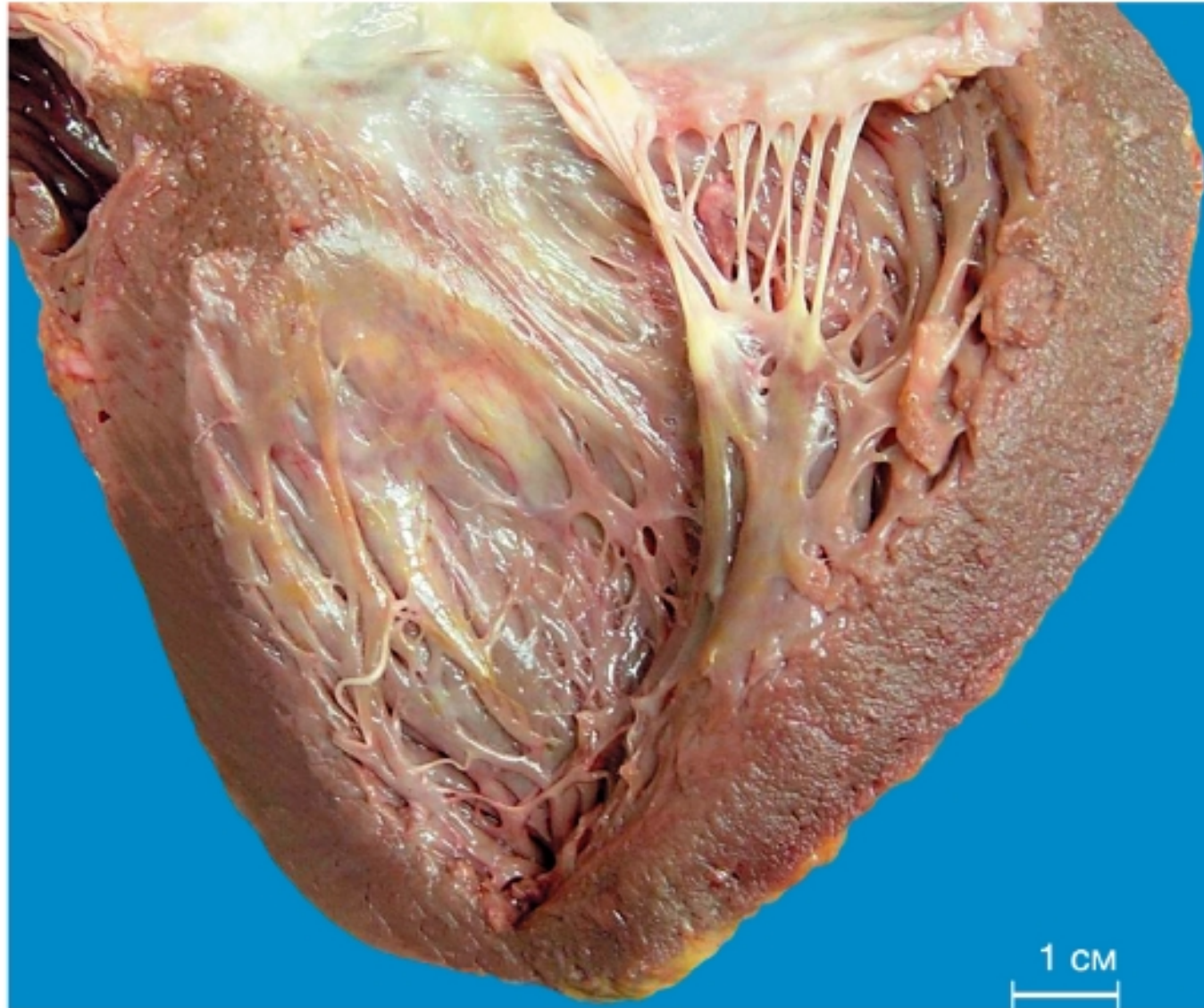
Parenximatoz piy distrofiyalari

- Əsas səbəbi hipoksiyadır.
- Hipoksiya və enerji defisiti şəraitində toxumada oksidləşmə prosesi anaeroba keçdiyi üçün sitoplazmada olan ehtiyat qida maddələri olan **mürəkkəb zülallar** – lipoproteidlər *lipidlərə* və *proteidlərə* parçalanırlar.
- Proteidlər sürətlə ATF sintezinə sərf edilir.
- Lipidlər isə artıq maddə kimi sitoplazmada toplanır, bir-biri ilə birləşərək damlalar əmələ gətirir və böyüyürlər.
- Ən çox miokardda, qaraciyərdə və böyrəklərdə rast gəlinir.

Miokardın parenximatoz piy distrofiyası

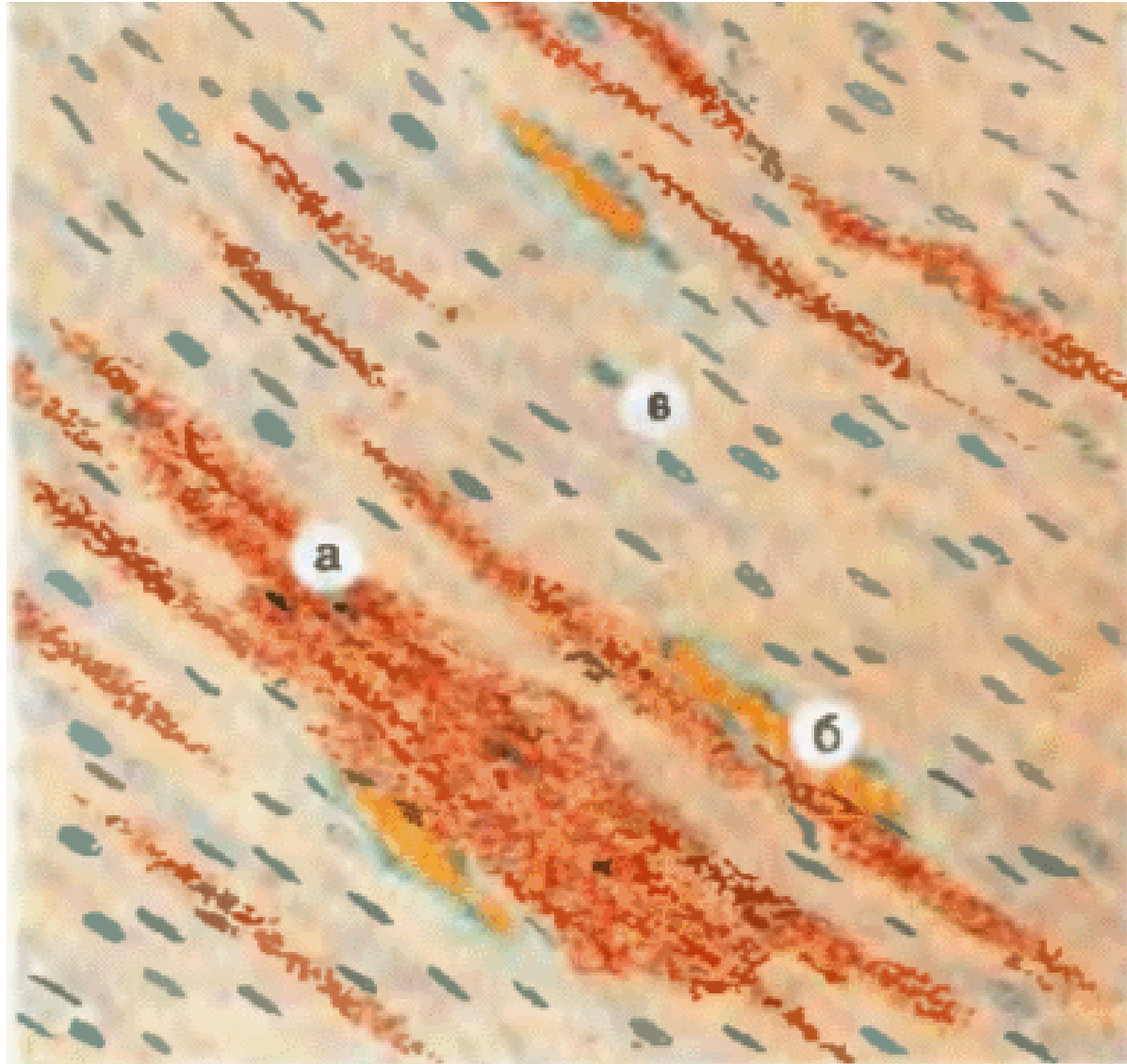
- Əsas morfogenetik mexanizmi dekompozisiyadır.
- *Makroskopik təsvir:*
 - ✓ Ürəyin konsistensiyası yumşalır, kameraları boşalır (dilatasiya), genişlənir, çirkli-sarımtıl rəngli görünür.
 - ✓ Endokard tərəfdən baxdıqda sarımtıl-ağ rəngli zolaqlar görünür (“pələng ürək”).
- *Mikroskopik təsvir:*
 - ✓ Kardiomiositlərin *sitoplazmalarında xırda ölçülü piy damlaları* meydana çıxır.
- Miokardın parenximatoz piy distrofiyası bəzi xəstəliklər zamanı ürək çatışmazlığının (dekompensasiya) morfoloji ekvivalenti və əsas səbəbidir.

Miokardın piy distrofiyası (“pələng ürək”)



- www.vmede.org

Miokardın parenximatoz piy distrofiyası

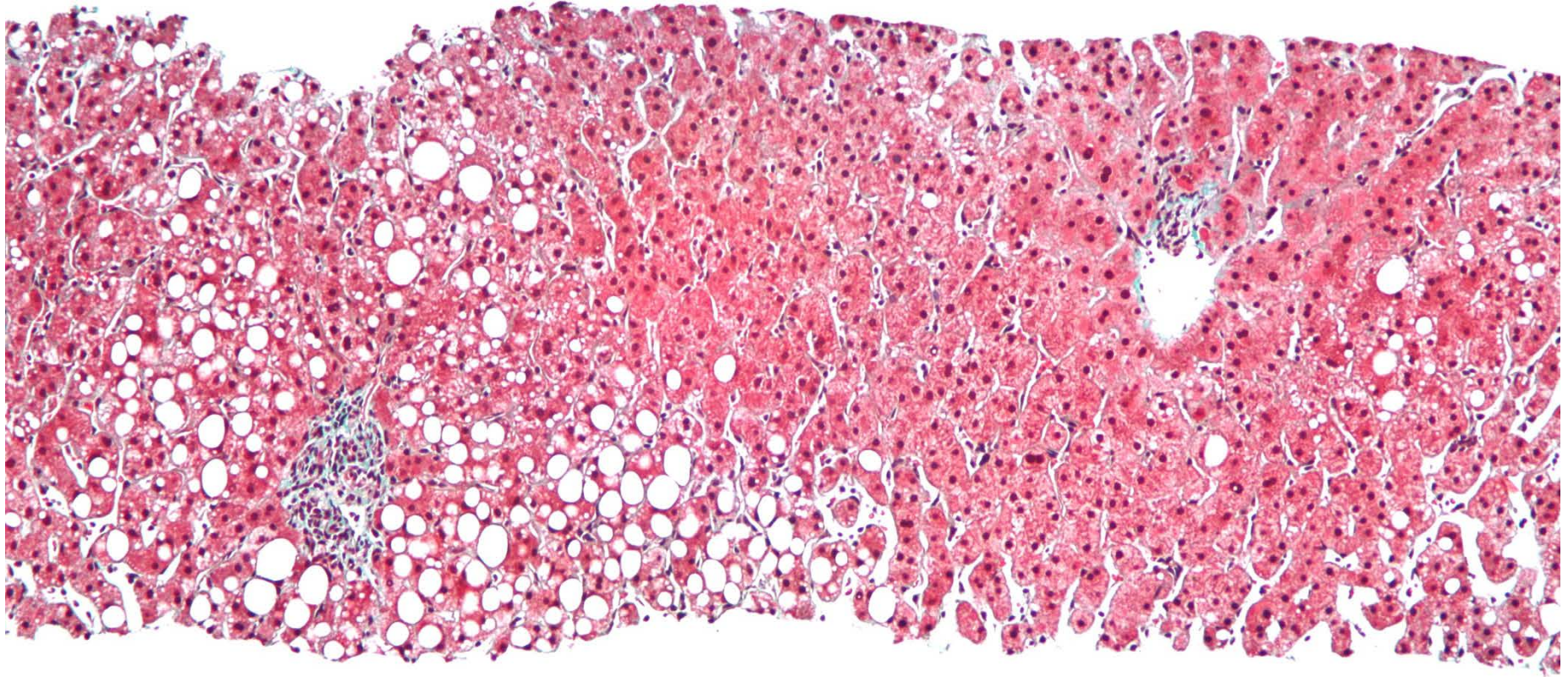


- <https://auno.kz/patologiya/258-zhirovye-distrofii-lipidozy.html>

Qaraciyərin piy distrofiyası

- Ən çox xronik alkoqolizm, viruslu hepatit, müxtəlif etiologiyalı ekzogen və endogen intoksikasiyalar, sirrozlar, ürək çatışmazlıqları, infeksiyon xəstəliklər, vərəm xəstəliyi, qida çatışmazlıqları (alimantar distrofiyalar) və s. hallarda meydana çıxır.
- **Makroskopik təsvir:** qaraciyər həcmcə böyüyür, konsistensiyası yumşalır və kövrəkləşir, rəngi sarımtıl olur (“qaz qaraciyəri”).
- **Mikroskopik təsvir:** hepatositlərin sitoplazmalarında müxtəlif (xırda, orta və ya iri) ölçülü piy damlaları görünür. Piy damlası böyüdükcə orqanelləri və nüvəni bir tərəfə itələyir (H&E – “üzüybənzər hüceyrə”).
- Yayılmasına görə qaraciyərin ocaqlı və diffuz pis distrofiyası (*steatozu*) ayırd edilir.
- Ocaqlı heptosteatoz qaraciyərdə ayrı-ayrı ocaqlar şəklində müəyyən qrup hepatositlərdə aşkar olunur.
- Diffuz hepatosteatoz zamanı piy damlaları əksər hepatositlərdə müəyyən edilir.

Hepatosteatoz



- https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Periportal_hepatosteatoz_low_mag.jpg

İrsi parenximatoz piy distrofiyaları (*irsi lipidozlar*)

1. Qoşe xəstəliyi (serebrozidolipidoz)
2. Nimann-Pik xəstəliyi (sfinqomielinlipidoz)
3. Tey-Saks xəstəliyi (qanqliozidlipidoz)
4. Norman-Landinq xəstəliyi (generalizə olunmuş qanqliozidoz)

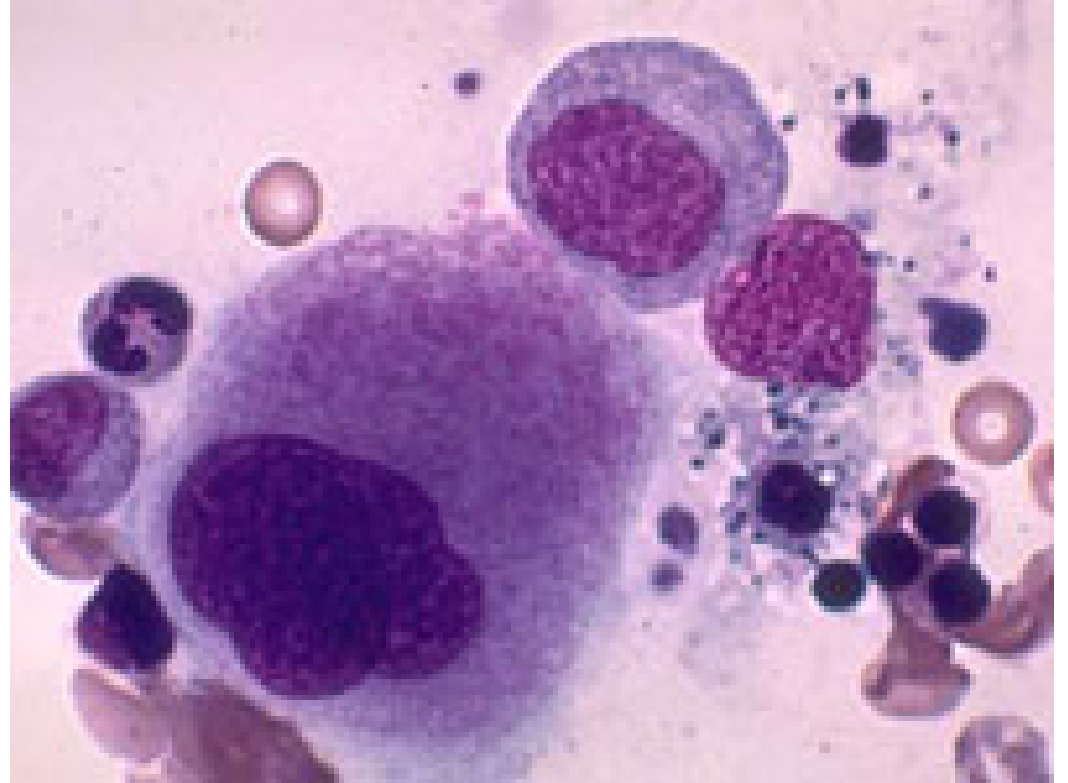
İrsi parenximatoz piy distrofiyaları (*irsi lipidozlar, sistem lipidozlar*)

- **Qoşe xəstəliyi və ya serebrozidolipidoz**
 - ✓ *Qlükoserebrozidaza* fermentinin genetik çatışmazlığı nəticəsində inkişaf edir, nəsidən nəsilə keçir.
 - ✓ Çoxlu miqdarda lipid mərkəzi sinir sisteminin (MSS), sümük iliynin, qaraciyərin və dalağın hüceyrələrində toplanır.
 - ✓ **Qoşe hüceyrəsi** – sitoplazmalarında çoxlu miqdarda lipid kütlələri olan və buna görə də şişmiş makrofaqlara deyilir.
 - ✓ Qoşe xəstəliyinin 3 klinik tipi vardır: I, II və III tiplər
 - ✓ **I tip (xronik qeyri-neyropatik tip)** – 99% rast gəlinir. Neyronlar zədələnmir. Əsasən Avropa yəhudilərində arasında yayılıb. Əsas klinik əlaməti splenomeqaliya və pansitopeniyadır.
 - ✓ **II tip (neyropatik tip).**

Qoşe xəstəliyi



Рисунок 1. Пациент с болезнью Гоше (наблюдение проф. А.Я. Губергрица)

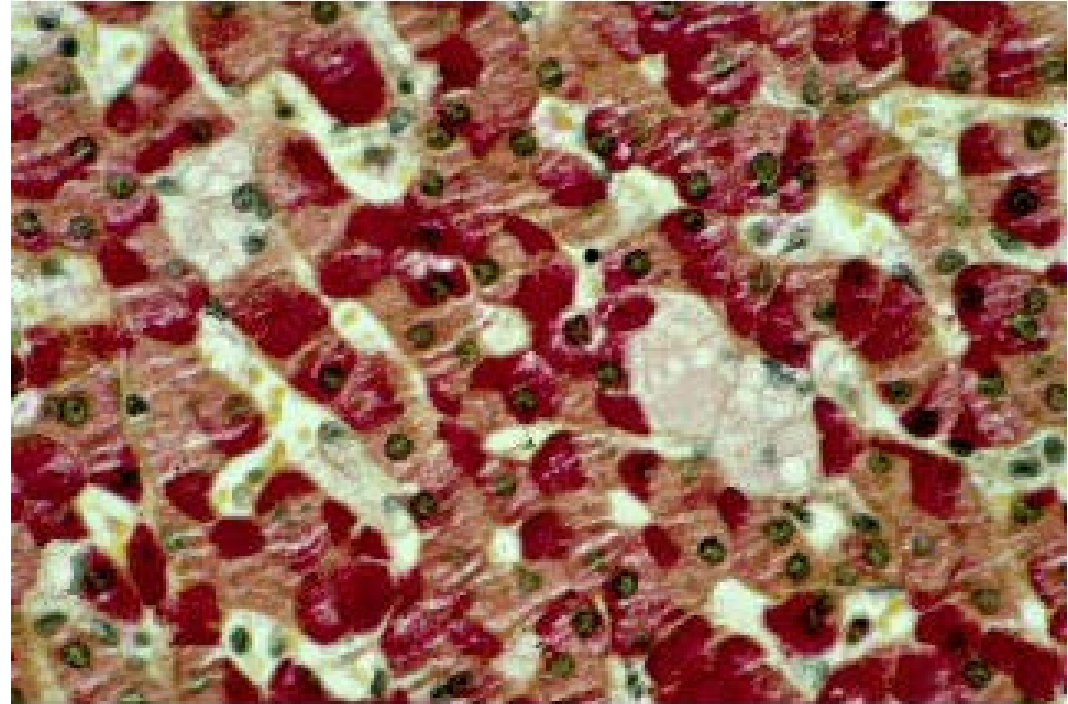


Qoşe hüceyrəsi

- <http://spinanebolit.com.ua/files/goshe/%20гоше-1.jpg>

İrsi parenximatoz piy distrofiyalari

- **Nimann-Pik xəstəliyi (sfinqomielinlipidoz)**
 - ✓ *Sfinqomielinaza* fermentinin irsi defekti nəticəsində baş verir.
 - ✓ MSS-nin, sümük iliynin, qaraciyərin və dalağın hüceyrələrində görünür.
 - ✓ **Pik hüceyrələri** əsas morfoloji diaqnostik meyar sayılır.



İrsi parenximatoz piy distrofiyaları

- **Tey-Saks xəstəliyi (qanqliozidlipidoz)**
 - ✓ Sinonim – *erkən uşaq amavrotik idiotiya*
 - ✓ *Heksozaminidaza* fermentinin irsi çatışmazlığının nəticəsidir.
 - ✓ Lipidlər MSS-nin, sinir kələflərinin, qanqlionların, gözün torlu qişasının, qaraciyərin və dalağın hüceyrələrində toplanır.
 - ✓ Morfoloji diaqnoz rektal biopsiya yolu ilə yoğun bağırsağın divarındakı Meyssner sinir kələfində tapılan xarakter dəyişikliklərə əsasən qoyulur.

İrsi parenximatoz piy distrofiyaları

- **Norman-Landinq xəstəliyi və ya generalizə olunmuş qanqliozidoz**
 - ✓ *Qalaktozidaza* fermentinin genetik defisiti ilə əlaqədar baş verir.
 - ✓ Piylər MSS-nin, sinir kəməflərinin, sümük iliyinin, dalağın, böyrəklərin və digər orqanların hüceyrələrində toplanır.

Parenximatoz karbohidrat distrofiyaları

- İnsan orqanizminin hüceyrə və toxumalarındakı karbohidratlar histokimyəvi olaraq 3 qrupa bölünürlər:
 1. **Polisaxaridlər** – qlikogen
 2. **Qlikozaminoqlikanlar** (mukopolisaxaridlər):
 - a) neytral qlikozaminoqlikanlar
 - b) turş qlikozaminoqlikanlar (hialuron turşusu, xondroitin sulfat turşusu və heparin)
 3. **Qlikoproteidlər**
- Toxumalarda karbohidratları təyin etmək üçün istifadə olunan histokimyəvi üsullar:
 - ✓ **PAS (ŞİK) –reaksiyası** – Xoçkin-Mak-Manus reaksiyası da adlanır. Karbohidratlar qırmızı rəngə boyanır.
 - ✓ **Best karmini boyağı** – qlikogen qırmızı rəngə boyanır
 - ✓ **Toluidin göyü (metilen göyü)** - qlikozaminoqlikanlar və qlikoproteidlər təyin edilir.

Parenximatoz karbohidrat distrofiyaları

- **Qlikogen mübadiləsi pozulması**
 - ✓ **Şəkərli diabet xəstəliyi** zamanı toxumalarda ehtiyat qida maddəsi olan qlikogenin miqdarı kəskin azalır.
 - ✓ *Qaraciyərdə* qlikogen sintezi pozulduğu üçün hepatositlərin sitoplazmalarında qlikogen əvəzinə, piy damlaları qeyd edilir.
 - ✓ *Böyrəklərdə* isə qıvrım borucuqların epitel hüceyrələrinin sitoplazmalarında qlükozadan çoxlu miqdarda qlikogen yaranır.

Parenximatoz karbohidrat distrofiyaları

- Qlikogen mübadiləsi pozulması
- ✓ Qlikoneogenozlar (*irsi fermentopatiyalar, “toplanma xəstəlikləri”*)

Tip	Xəstəliyin adı	Çatışmayan ferment	Qlikogenin toplanma yeri
I tip	Qirke xəstəliyi	Qlükoza-6-fosfataza	Qaraciyər və böyrək
II tip	Pompe xəstəliyi	Turş α -qlükozidaza	Bütün növ əzələlər
III tip	Forbs xəstəliyi	Amilo-1-6-qlükozidaza	Əzələlər və qaraciyər
IV tip	Hers xəstəliyi	Qaraciyər fosforilazası	Qaraciyər
V tip	Mak-Ardl xəstəliyi	Fosforilaza	Əzələlər
VI tip	Andersen xəstəliyi	Amilo-transqlükozidaza	Qaraciyər, dalaq, limfa düyünləri

Parenximatoz karbohidrat distrofiyaları

- **Qlikoproteid mübadiləsi pozulması**
 - ✓ Sinonim – *selik distrofiyası*
 - ✓ Toxumalarda selik və seliyəbənzər maddələr (mutsin və mukoidlər) toplanır.
 - ✓ Vəzlərin axacaqları seliklə tutulur, sekretor hüceyrələr nekrozlaşır, qopub düşür və selikli kistalar əmələ gəlir.
 - ✓ Əksər hallarda fiziki-kimyəvi xüsusiyyətləri dəyişilmiş külli miqdarda selik və seliyəbənzər maddələr orqanların selikli qişasına axır (məs., ekssudativ kataral bronxit zamanı) və yaxud da onun boşluqlarına dolur (məs., kolloid zob zamanı inkişaf edən “kolloid distrofiya”).