



Azərbaycan
Tibb Universiteti

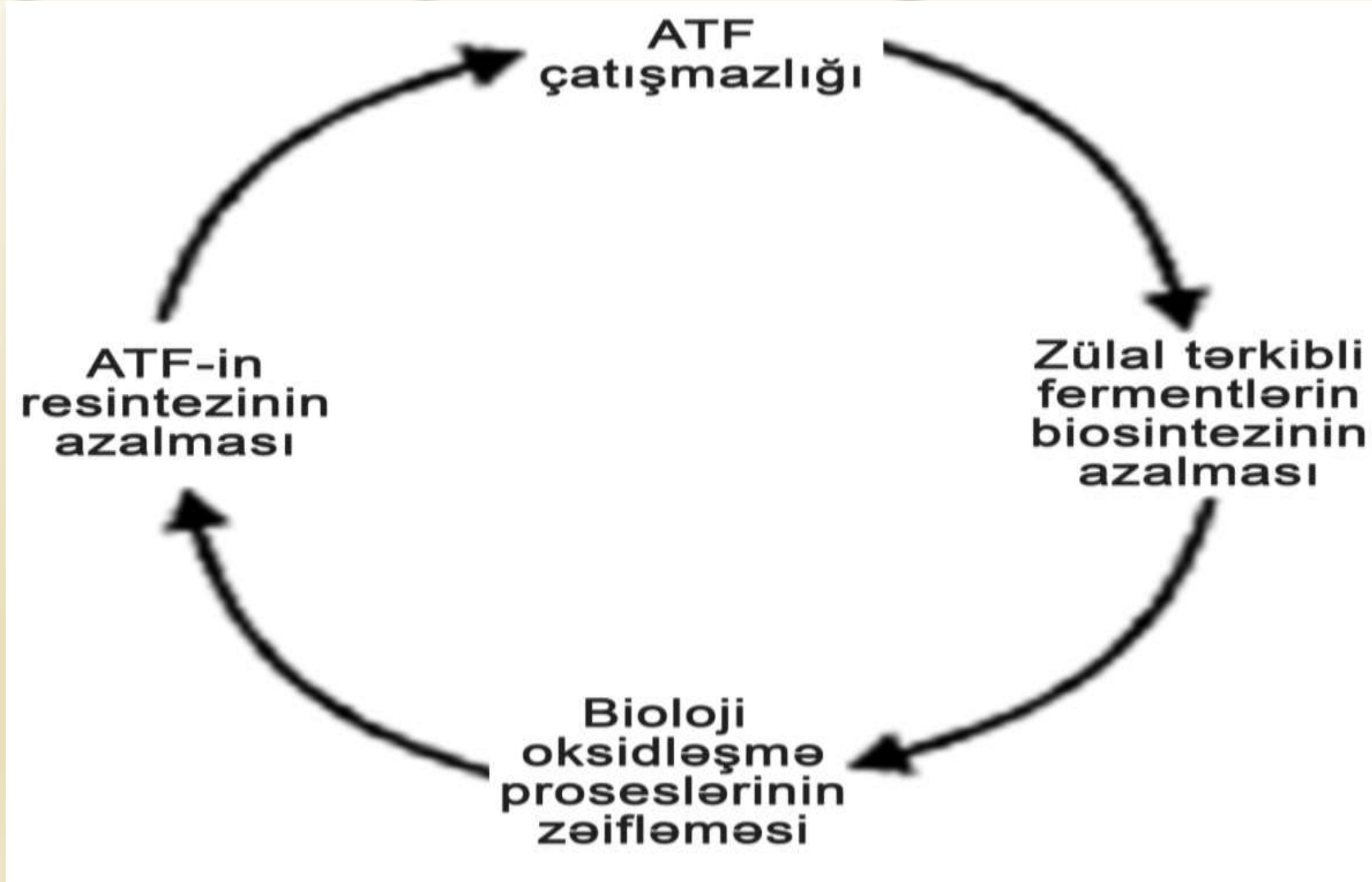
**MADDƏLƏR MÜBADİLƏSİNİN
TİPİK POZULMALARI
(ACLIQ, KARBOHIDRAT,
LIPID, ZÜLAL MÜBADİLƏSİ)**

*PATOLOJİ FİZİOLOGİYA KAFEDRASI –
2018*

Mühazirənin planı:

- Enerji mübadiləsi və onun pozulması
- Əsas mübadilə
- Karbohidrat mübadiləsinin patologiyası
- Lipid mübadiləsinin patologiyası
- Zülal mübadiləsinin patologiyası
- Nuklein turşusu mübadiləsinin patologiyası
- Su-elektrolit mübadiləsinin patologiyası
- Turşu-qələvi müvazinətinin patologiyası
- Mineral mübadiləsinin patologiyası
- Vitamin mübadiləsinin patologiyası

Enerji mübadiləsinin pozulması. Hüceyrələrdə yaranan “qüsurlu dövrən”



Karbohidrat mübadiləsinin pozulma səbəbləri

- *karbohidratların həzminin və sorulmasının pozulmaları*
- *qlikogen sintezinin və parçalanmasının pozulması*
- *karbohidratların aralıq mübadiləsinin pozulması*
- *karbohidrat mübadiləsinin tənziminin pozulması*

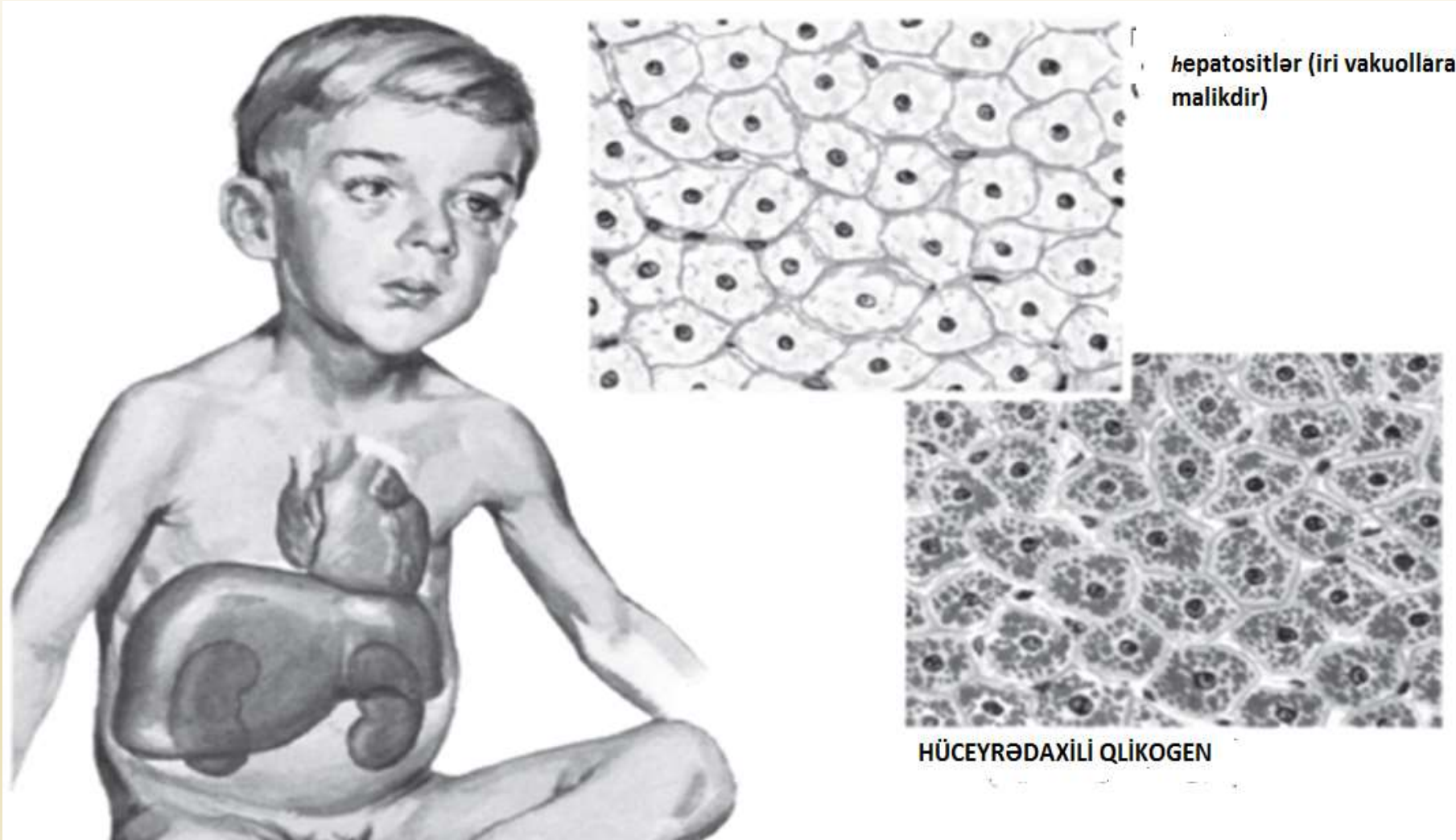
Karbohidratların həzminin və sorulmasının pozulmaları

- *Mədəaltı vəzidə amilaza defisiti – amiloreya*
- *Bağırsağın selikli qişasının ödemli, zəhərlənmələr – sorulmanın pozulması*
- *Bağırsağın rezeksiyası, mezenterial tromboz, şişlər və s.*

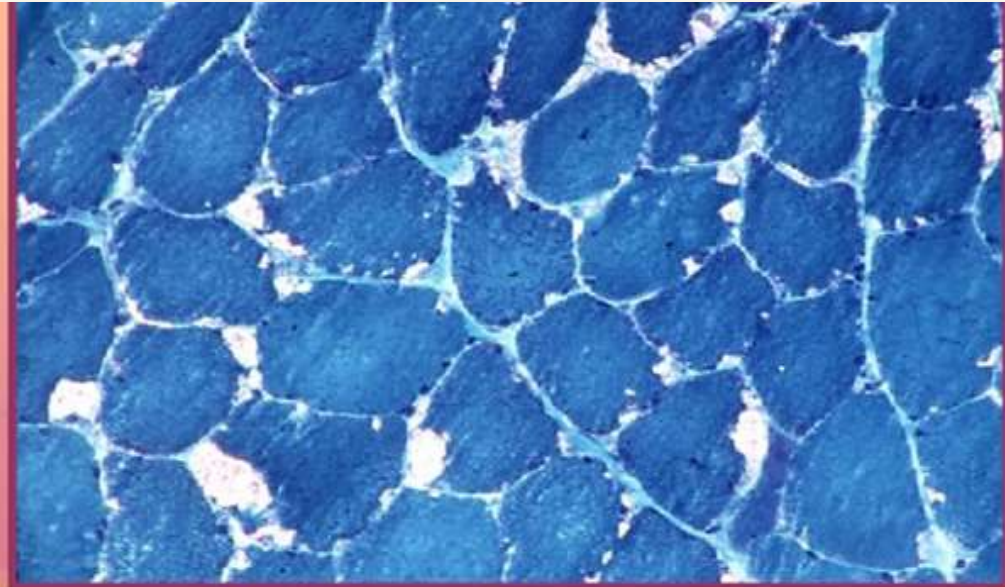
Qlikogen sintezinin və parçalanmasının pozulması. Qlikogenozlar

Qlikogenozun tipi	Fəallığı dəyişmiş ferment	Qlikogen molekulunun quruluşu	Fermentativ defektin olduğu orqan, toxuma və hüceyrələr	Xəstəliyin klinik forması
I (Girke xəstəliyi)	Qlükoza-6-fosfataza	Normal	Qaraciyər, böyrəklər, nazik bağırsağın selikli qişası	Qaraciyər
II (Pompe xəstəliyi)	Turş α -qlükozidaza	Normal	Qaraciyər, böyrəklər, dalaq, əzələlər, leykositlər, sinir toxuması	Yayılmış
III (Kori xəstəliyi)	Amilo-1,6-qlükozidaza	Qeyri-normal (qısa və çoxşaxəli)	Qaraciyər, əzələlər, leykositlər, eritrositlər	Qaraciyər, əzələ
IV (Andersen xəstəliyi)	1,4-1,6-transqlükozidaza (şaxələndirici ferment)	Qeyri-normal (çoxlu xarici və daxili şaxələnmə)	Qaraciyər, əzələlər, leykositlər	Qaraciyər
V (Mak Ardl xəstəliyi)	Əzələ fosforilazası	Normal	Əzələlər	Əzələ
VI (Xers xəstəliyi)	Qaraciyər fosforilazası	Normal	Qaraciyər	Qaraciyər
VII (Tomson xəstəliyi)	Fosfoqlükomutaza	Normal	Əzələ, qaraciyər	Əzələ, qaraciyər
VIII (Tarui xəstəliyi)	Fosfofruktokinaza	Normal	Əzələ, eritrositlər	Əzələ
IX (Xaqa xəstəliyi)	Fosforilaza b-nin kinazası	Normal	Qaraciyər	Qaraciyər
X	Proteinkinaza	Normal	Qaraciyər	Qaraciyər
XI	Fosfoheksoizomeraza	Normal	Qaraciyər, eritrositlər	Qaraciyər

GİRKE XƏSTƏLİYİ

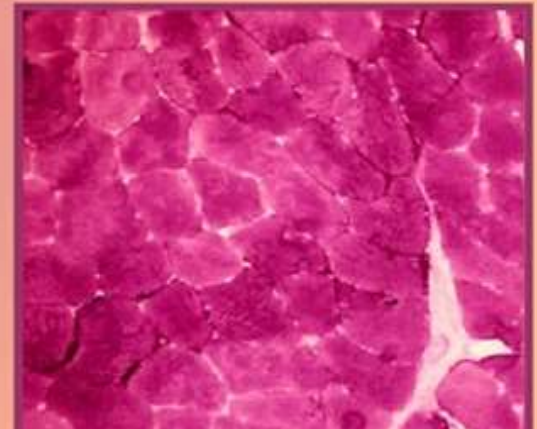


MAK-ARDL XƏSTƏLİYİ



Translocase

Matrix side



Karbohidratların aralıq mübadiləsinin pozulma səbəbləri

- ❖ *Hipoksiya*
- ❖ *Qaraciyərin funksiyasının pozulması*
- ❖ *B₁ vitamini çatışmazlığı*
- ❖ *Fermentlərin irsi çatışmazlığı*
- ❖ *Yatrogen amillər*

Karbohidrat mübadiləsinin tənziminin pozulması

Hipoqlikemiya

(fizioloji, neonatal, patoloji)

Hiperqlikemiya

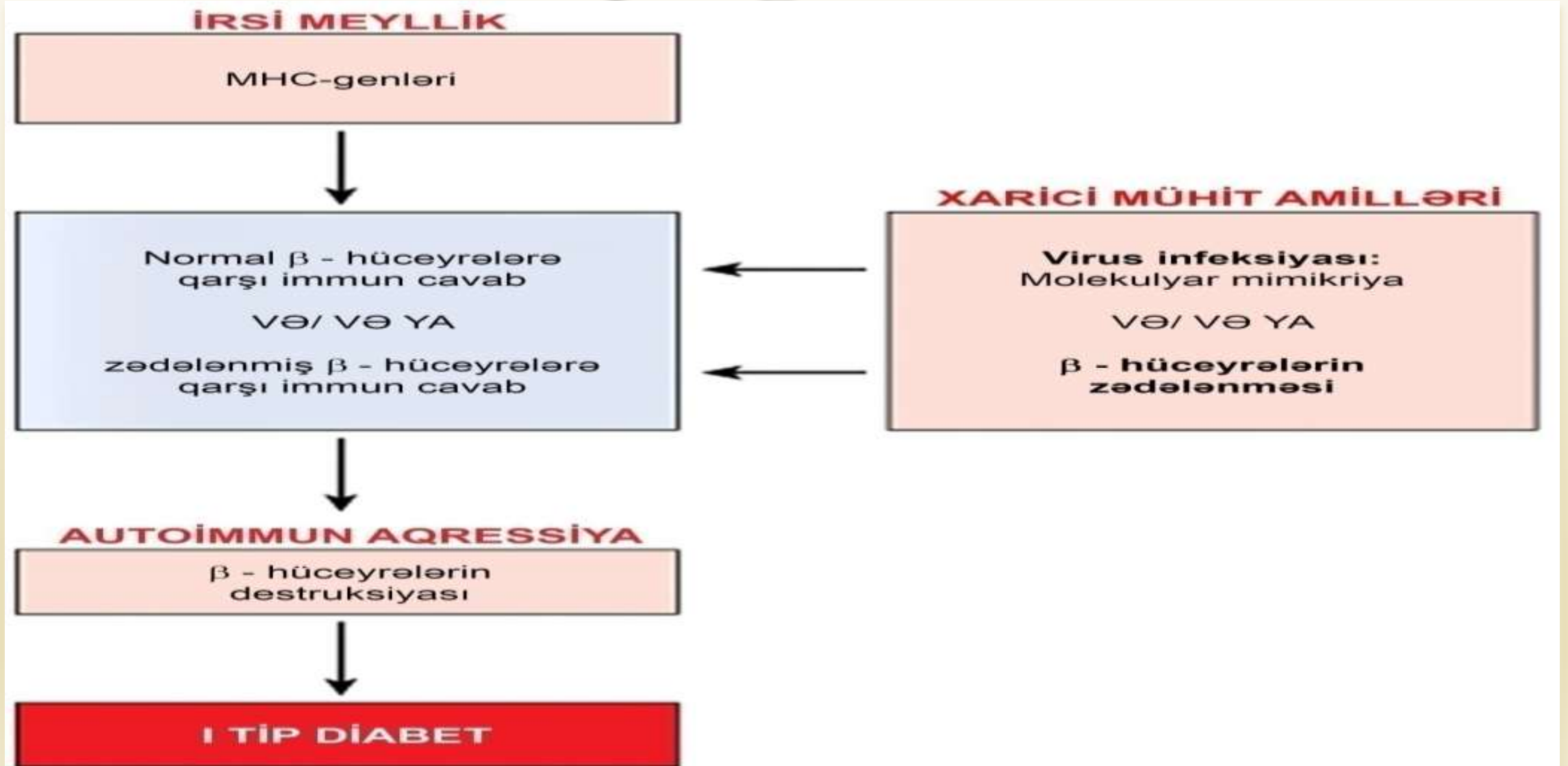
fizioloji, patoloji (*hormonal, narkozla əlaqədar, yatrogen, insulin çatışmazlığı*)

İnsulinin çatışmazlığı zamanı yaranan patologiyalar

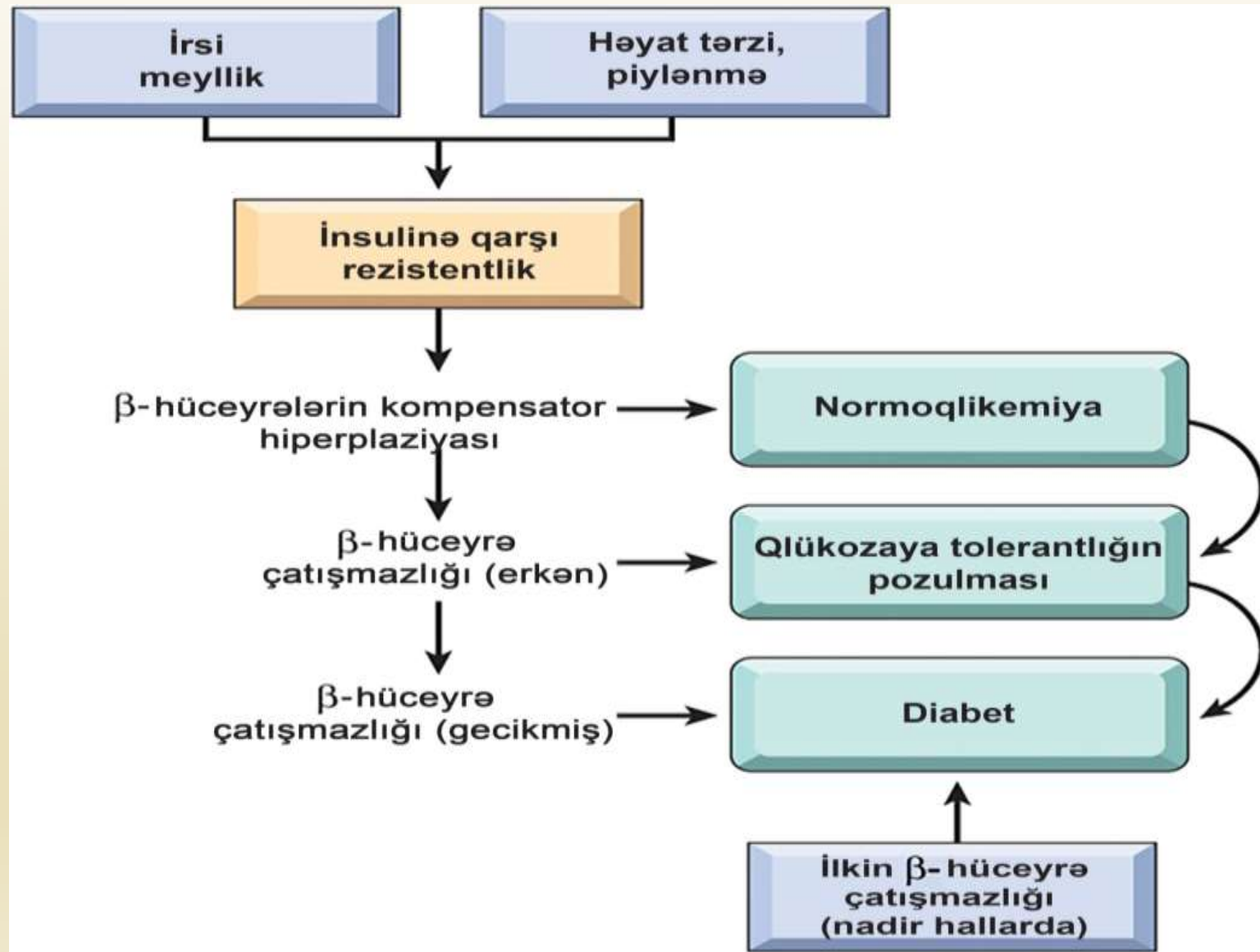
Birincili diabet (insulindən asılı və insulindən asılı olmayan)

İkincili diabet

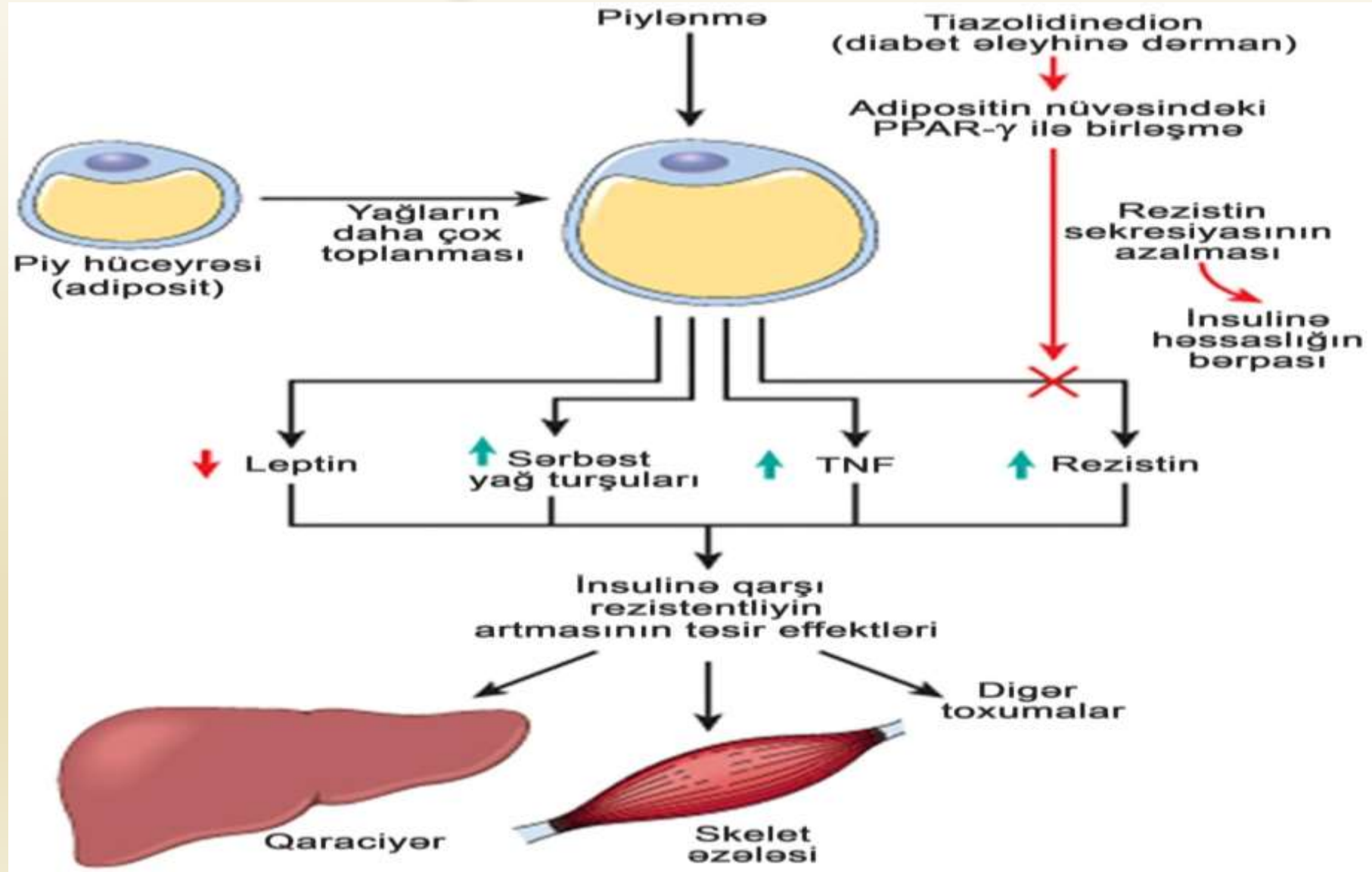
I tip şəkərli diabetin etiologiyası və patogenezi



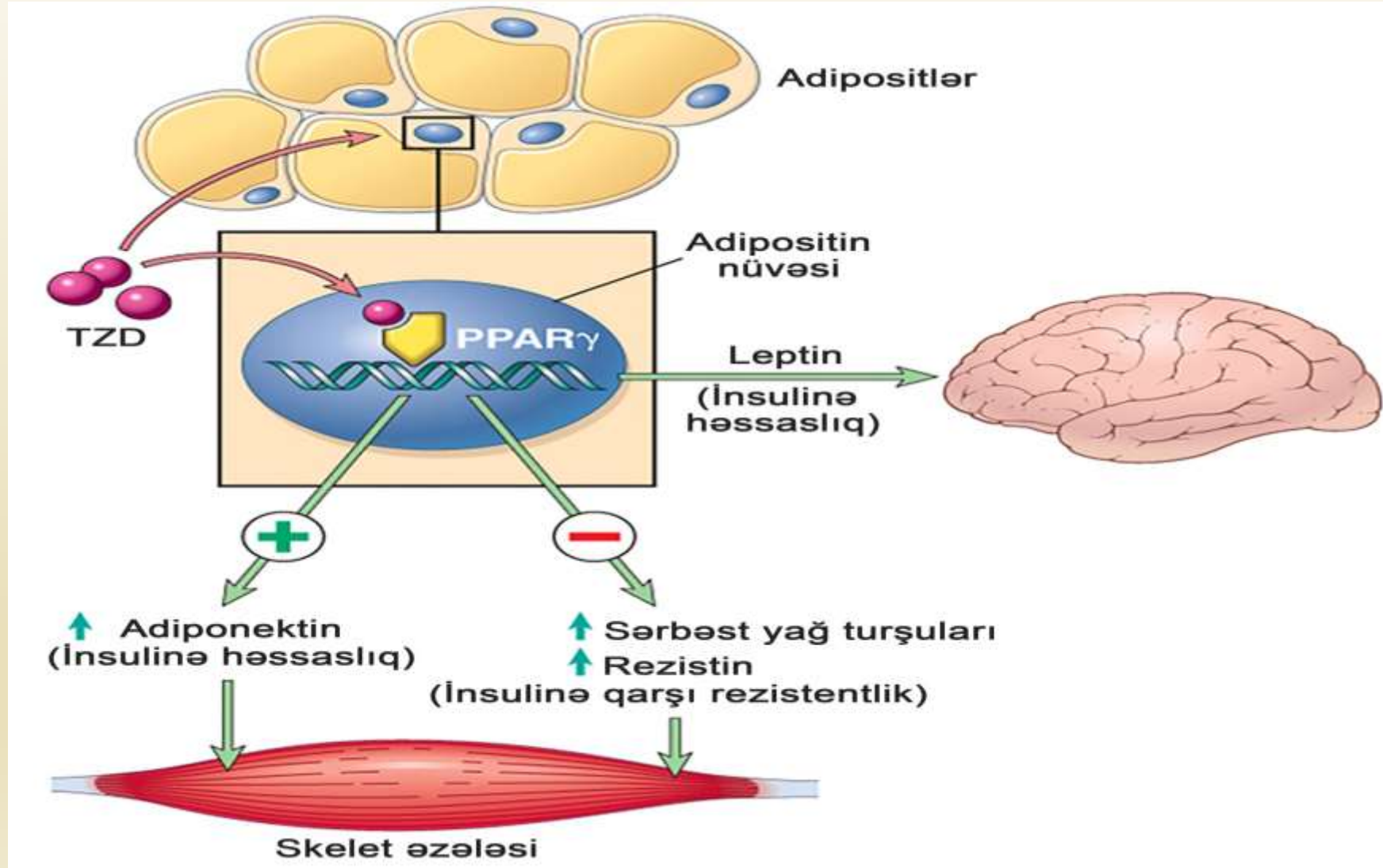
II tip şəkərli diabetin etiologiyası və patogenezi



II tip şəkərli diabetin inkişafında adipositlərin rolu



II tip şəkərli diabetin müalicəsində TZD-nin təsir mexanizmi



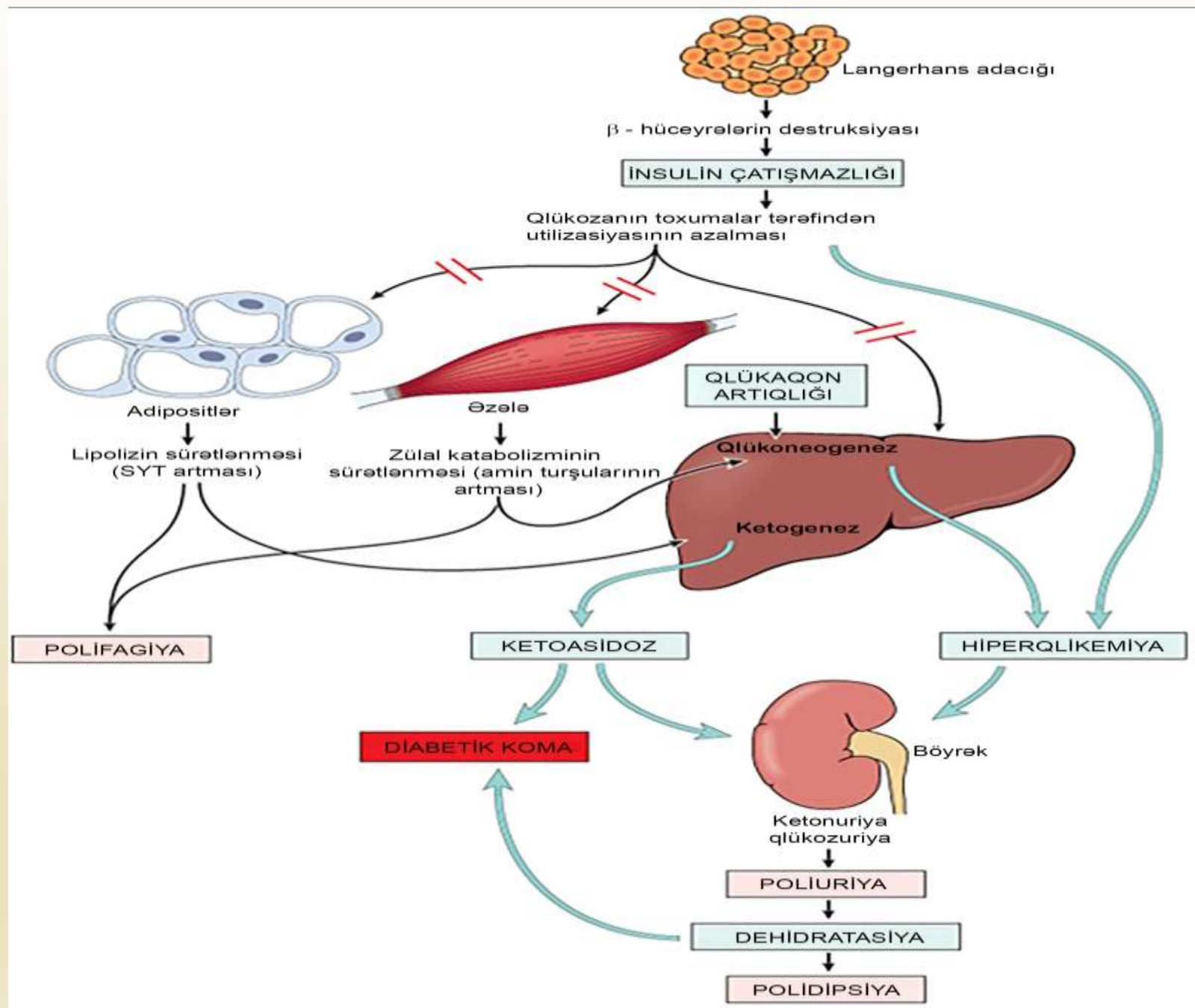
Parametrlər	I tip şəkərli diabet	II tip şəkərli diabet
Klinika	<p>30 yaşa qədər şəxslərdə rast gəlinir</p> <p>Başlanğıcda bədən çəkisi normaldır</p> <p>Qanda insulinin miqdarı azalır</p> <p>Adacıq hüceyrələrinə qarşı anticisimlər var</p> <p>Ketoasidozla müşayiət olunur</p> <p>Tez-tez ketoasidotik koma inkişaf edir</p>	<p>Yetkin şəxslərdə rast gəlinir</p> <p>Daha çox piylənmə zamanı inkişaf edir</p> <p>Qanda insulinin miqdarı normal və ya bir qədər artmış olur</p> <p>Adacıq hüceyrələrinə qarşı anticisimlər yoxdur</p> <p>Ketoasidoz nadir hallarda olur, hiperosmolyar koma müşahidə olunur</p>
İrsiyyətli bağlılığı	HLA genləri ilə əlaqəlidir	HLA genləri ilə əlaqəsi yoxdur
Patogenez	<p>β-hüceyrələrin autoimmun destruksiyası</p> <p>Mütləq insulin çatışmazlığı</p>	<p>Skelet əzələlərində, piy toxumasında və qaraciyərdə insulinə rezistentlik</p> <p>β-hüceyrələrin disfunksiyası və nisbi insulin çatışmazlığı</p>
Adacıq hüceyrələri	<p>Başlanğıc dövrdə insulit</p> <p>β-hüceyrələrin məhvi (95%)</p>	<p>İnsulit müşahidə olunmur</p> <p>β-hüceyrələrin miqdarca azalması</p>

Şəkərli diabetin ağırlaşmaları

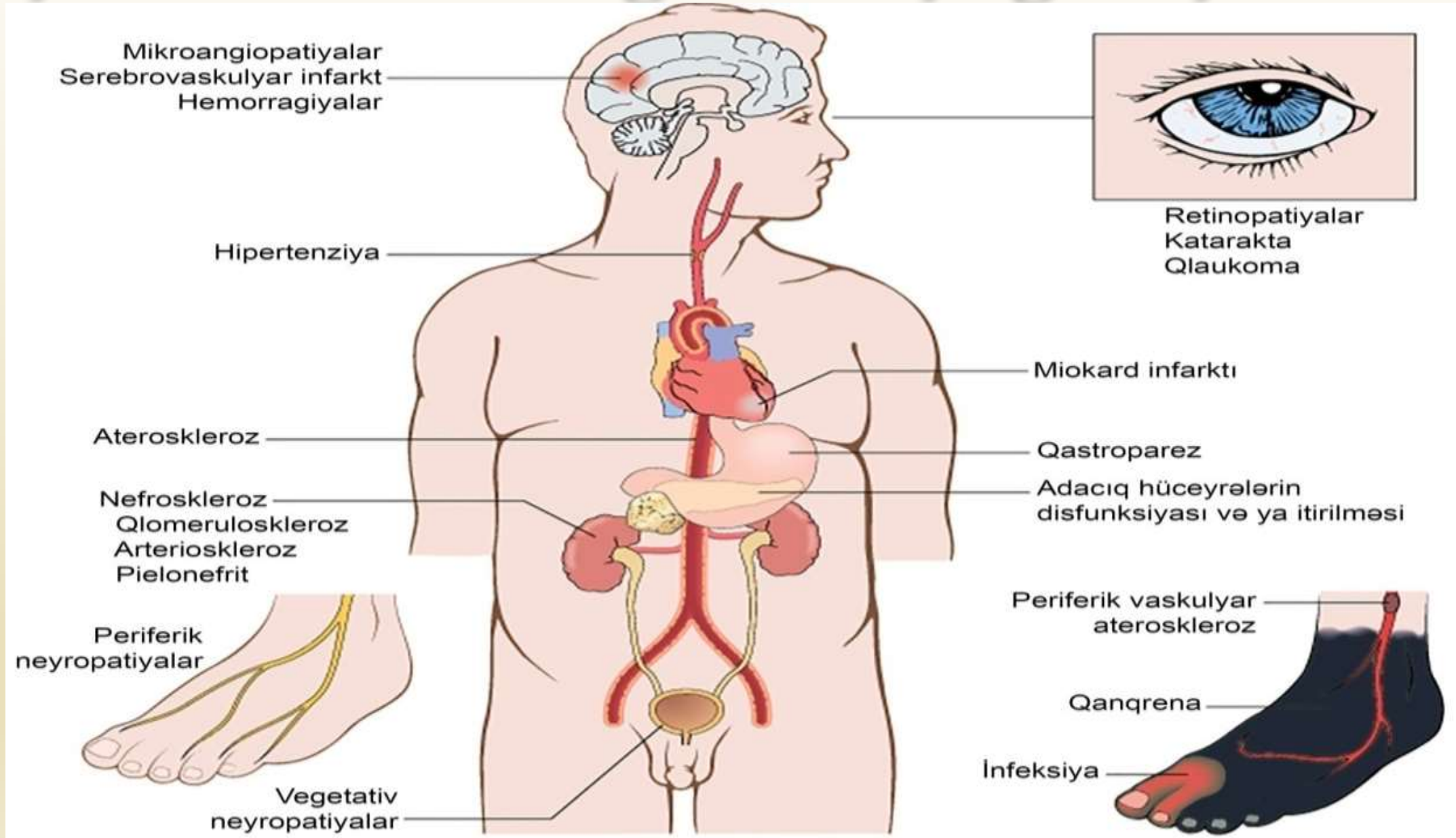
Kəskin (*hiperqlikemik ketoasidotik koma*
laktatasidemik koma, hipoqlikemik koma)

Gecikmiş (*makroangiopatiyalar-*
qanqrena, miokard infarktı və s.;
mikroangiopatiyalar-retinopatiya,
nefropatiya və s.; neyropatiyalar)

Hiperqlikemik ketoasidotik komanın inkişaf mexanizmi



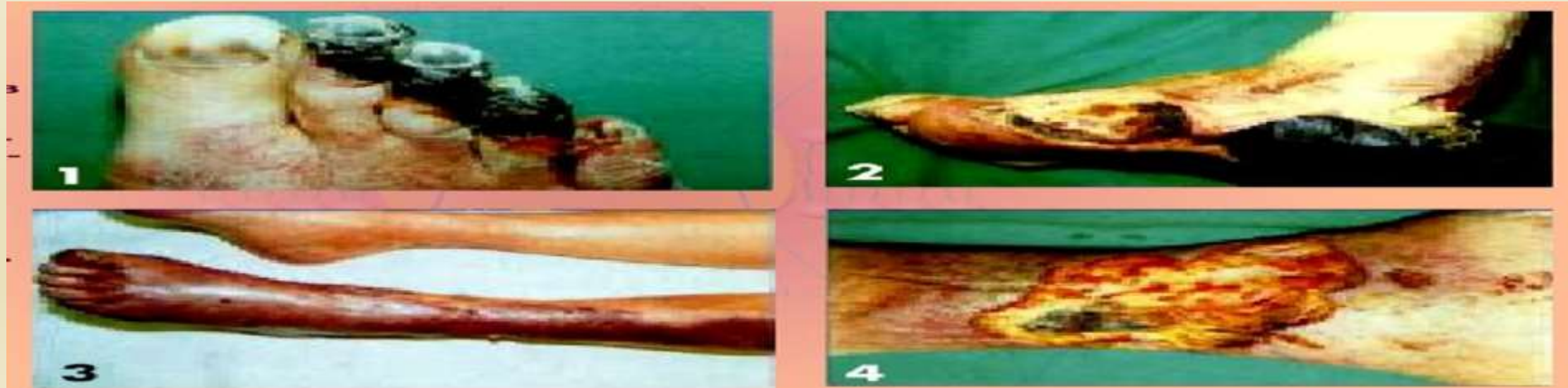
Şəkərli diabetin gecikmiş ağırlaşmaları



DİABETİK RETİNOPATİYALAR



DİABETİK ANGIOPATİYALAR



Zülal mübadiləsinin pozulmasının səbəbləri

- *zülalların orqanizmə daxil olmasının, həzminin və bağırsaqlardan sorulmasının pozulması;*
- *hüceyrələrdə zülalların endogen sintezinin və parçalanmasının pozulması;*
- *aminturşu mübadiləsinin pozulması;*
- *zülal mübadiləsinin son mərhələsinin pozulması;*
- *qanın zülal tərkibinin pozulması.*

PODAQRA



Lipid mübadiləsinin pozulmasının səbəbləri

- *lipidlərin orqanizmə daxil olmasının, həzminin və sorulmasının pozulması;*
- ▣ *lipidlərin qandan toxumalara nəql olunmasının pozulması;*
- ▣ *piy toxumalarında və orqanlarda lipidlərin həddindən artıq toplanması;*
- ▣ *lipidlərin aralıq mübadiləsinin pozulması.*

Xolesterin mübadiləsinin pozulması

Hiperxolesterinemiya

(xolesterinlə zəngin qida qəbulu, C vitamininin çatışmazlığı, hipoksiya, şəkərli diabet, nefrotik sindrom və s.)

Hipoxolesterinemiya (qaraciyər xəstəlikləri, tirotoksikoz, natamam aclıq, Adisson-Birmer anemiyası və s.)

HİPERLİPOPROTEİNEMİYANIN TIPLƏRİ

Hiperlipoproteinemiyanın tipləri	İrsi	Qazanılmış
I tip	lipoproteinlipaza defisiti	sistem qırmızı qurdeşənəyi
IIa tip	ailəvi hiperxolesterinemiya (ASLP reseptorlarının defekti)	hipotiroz
IIb tip	kombinə olunmuş ailəvi hiperxolesterinemiya	nefrotik sindrom
III tip	ailəvi hiperlipoproteinemiya	piylənmə
IV tip	kombinə olunmuş ailəvi hiperlipidemiya	şəkərli diabet
V tip	ailəvi hipertriqliseridemiya	alkohol intoksikasiyası



Azərbaycan
Tibb Universiteti

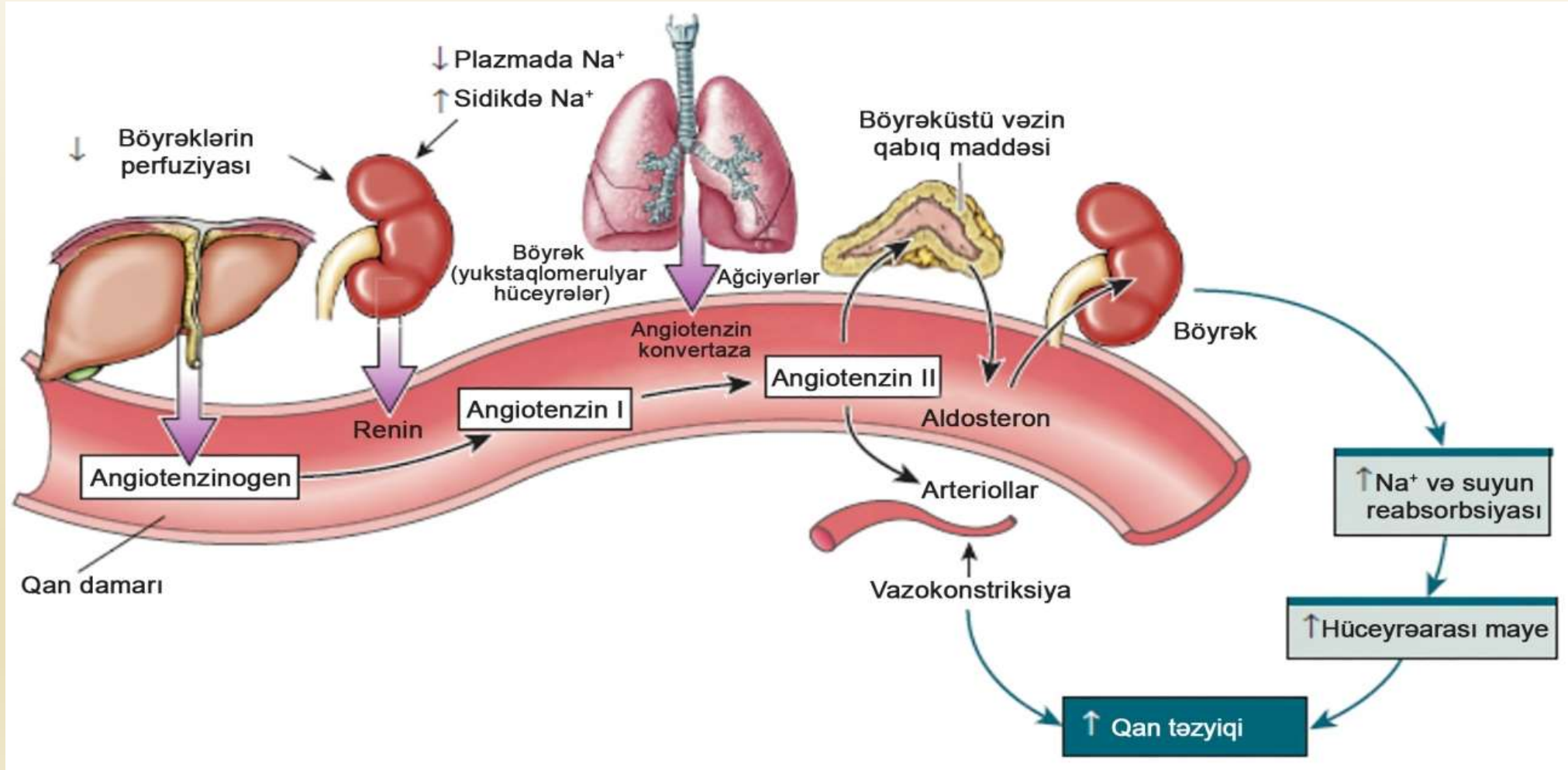
**MADDƏLƏR MÜBADİLƏSİNİN
TİPİK POZULMALARI
(SU-DUZ, TURŞU-QƏLƏVI,
MINERAL VƏ VİTAMİN
MÜBADİLƏSİ)**

PATOLOJİ FİZİOLOGİYA KAFEDRASI – 2018

Su mübadiləsinin pozulmasının növləri

Susuzlaşma	Suyun ləngiməsi
<i>İzoosmolyar dehidratasiya</i>	<i>İzoosmolyar hiperhidratasiya</i>
<i>Hiperosmolyar dehidratasiya</i>	<i>Hiperosmolyar hiperhodratasiya</i>
<i>Hipoosmolyar dehidratasiya</i>	<i>Hipoosmolyar hiperhodratasiya</i>

Su-elektrolit mübadiləsinin tənظيمinin pozulmasında renin-angiotenzin-aldosteron mexanizmi



Ödemlər

Patogenezinə görə	Mənşəyinə görə
<i>Hidrostatik</i>	<i>Ürək mənşəli</i>
<i>Onkotik</i>	<i>Böyrək mənşəli</i>
<i>Osmotik</i>	<i>Qaraciyər mənşəli</i>
<i>Membranogen</i>	<i>Kaxektik</i>
<i>Limfatik</i>	<i>İltihabi və s.</i>



Turşu-qələvi müvazinətinin pozulmasının növləri

Asidoz

Alkaloz

Qazlı (tənəffüs)

Qazsız (mübadilə)

Qazlı (tənəffüs)

Qazsız (mübadilə)

Asidoz və alkalozun mərhələləri

- ❖ Kompensasiya
- ❖ Natamam kompensasiya
- ❖ Dekompensasiya

Hipernatriemiyanın əsas əlamətləri

Qanın və digər hüceyrədənəxaric mayelərin hiperosmolyarlığı

Ali sinir fəaliyyətinin pozulması

Hüceyrənin hipohidratasiyası

Sinir-əzələ oyanıqlığının artması

Ödem

Arterial hipertenziya

Hiponatriemiyanın əsas əlamətləri

Qanın və digər hüceyrəxarici mayelərin hiposmolyarlığı

Dəri və selikli qişaların elastikliyinə zəifləməsi

Əzələ hipotoniyası

Hüceyrələrin hiperhidratasiyası

Ali sinir fəaliyyətinin pozulması

Sinir-əzələ oyanıqlığının zəifləməsi

Arterial hipotenziya

Dispeptik pozulmalar

Hiperkaliemiyanın əsas əlamətləri

- Əzələ hipotoniyası
- Bağrsaqların atoniyası
- Əzələlərin iflici
- Əzələlərdə ağrı
- Bradikardiya
- Ürək aritmiyası

Hipokaliemiyanın əsas əlamətləri

- Sinir-əzələ oyanıcılığının azalması
- Əzələ hipotoniyası
- Mədə-bağrsaqların hipokineziyası
- Toxumaların distrofiyası
- Arterial hipotenziya
- Psixasteniyə
- Aritmiya, ürəyin diastola fazasında dayanması
- Hüceyrədaxili asidoz

Hiperkalsiemiyanın əsas əlamətləri

Hiperkal-
siuriya

Nefro- və
urolitiaz

Osteoporoz

Psixonevroloji
pozulmalar

Mədə-bağırsaq
pozulmaları

Hipokalsiemiyanın əsas əlamətləri

Sinir-əzələ
oyanıqlığının
artması

Qanın
laxtalanmasının
azalması

Damar divarının
keçiriciliyinin
artması

Toxumaların
distrofiyası

Mikroelement mübadiləsinin pozulması

Dəmir çatışmazlığı

hipoxrom mikrositar anemiya

Flüor çatışmazlığı

karies

Mis çatışmazlığı

leykopeniya, Menkes xəstəliyi və s.

Sink çatışmazlığı

qanyaranmanın pozulması, şəkərli diabet

Yod çatışmazlığı

hipotiroz

Litium çatışmazlığı

psixi pozulmalar, allergik reaksiyalar

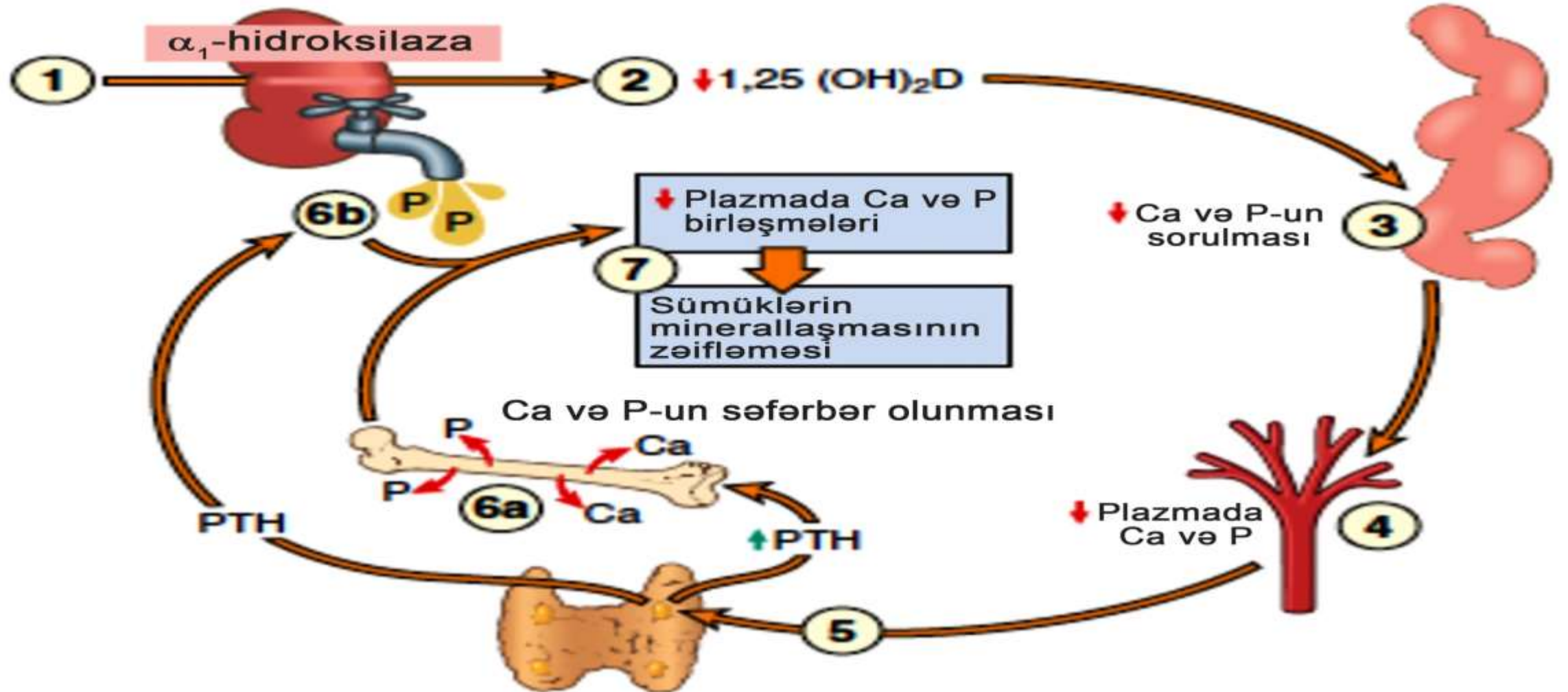
Selen çatışmazlığı

ürəyin işemiya xəstəlikləri, immun defisit

VİTAMİN MÜBADİLƏSİNİN PATOLOGİYASI

- **A hiper- və hipovitaminozu**
- **D hiper- və hipovitaminozu**
- **K hiper- və hipovitaminozu**
- **C hiper- və hipovitaminozu**
- **B1, B12, B6 hiper- və hipovitaminozu**
- **PP hiper- və hipovitaminozu**
- **Fol turşusunun artıqlığı və çatışmazlığı**
- **Biotinin və pantoten turşusunun çatışmazlığı**

D VİTAMİNİ ÇATIŞMAZLIĞI



C VİTAMİNİ ÇATIŞMAZLIĞI

C vitamini çatışmazlığı

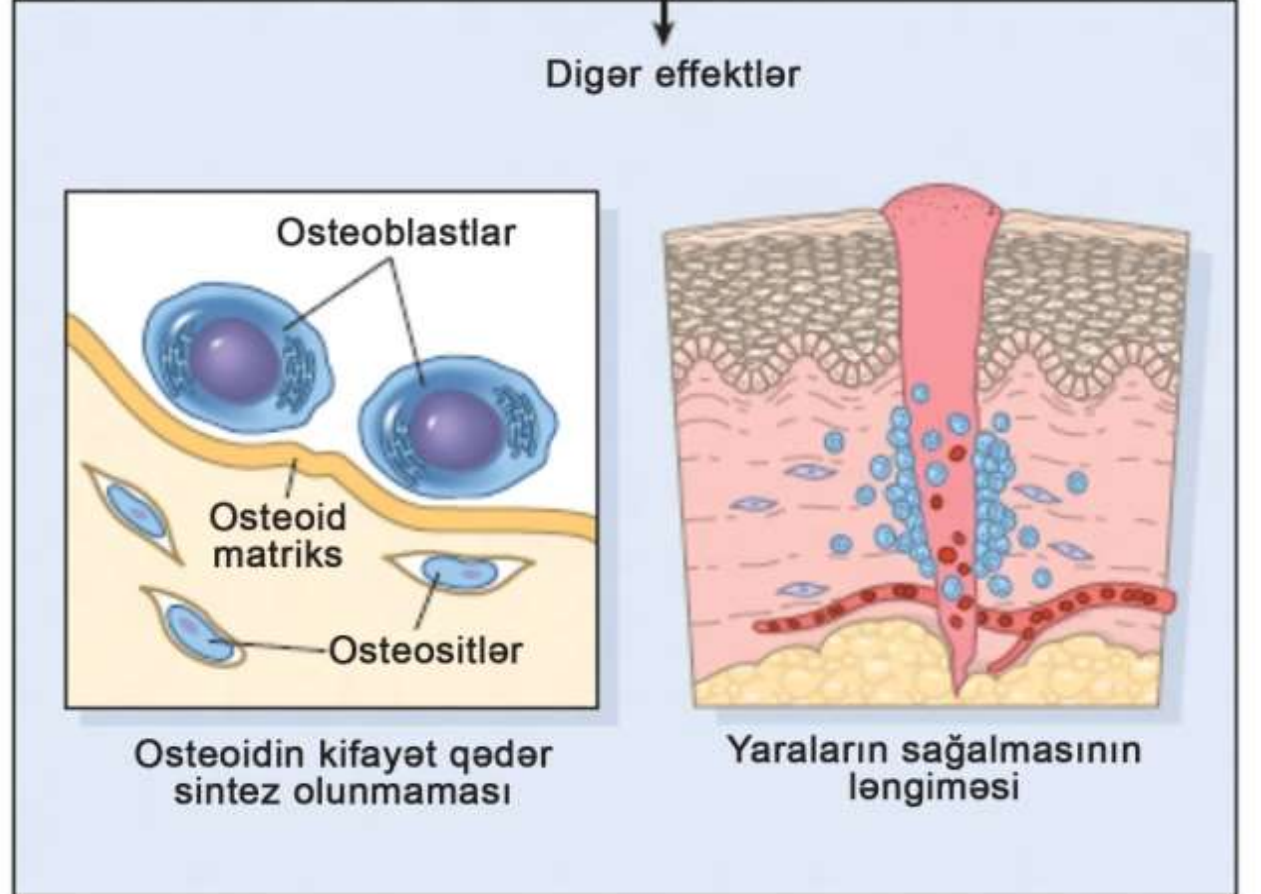


Kollagen emələ gəlməsinin pozulması



Qanaxmaya meylik

Digər effektlər



***DIQQƏTİNİZƏ GÖRƏ
SAĞ OLUN!***