



Azərbaycan
Tibb Universiteti

ТИПИЧНЫЕ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

КАФЕДРА ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ ФИЗИОЛОГИИ -
2018

План лекции:^М

- Обмен веществ и его нарушения
- Основной обмен
- Патология углеводного обмена
- Патология жирового обмена
- Патология белкового обмена
- Патология обмена нуклеиновых кислот
- Патология водно-электролитного обмена
- Патология кислотно-щелочного равновесия
- Патология минерального обмена
- Патология обмена витаминов

Причины нарушения углеводного обмена

- *Нарушения переваривания и всасывания углеводов*
- *Нарушение синтеза и расщепления гликогена*
- *нарушение промежуточного обмена карбогидратов*
- *Нарушение регуляции углеводного обмена*

Нарушения переваривания и всасывания углеводов

- *Дефицит амилазы в поджелудочной железе – амилорея*
- *Отек слизистой оболочки кишечника, отравления – нарушения всасывания*
- *Резекция кишечника, мезентериальный тромбоз, опухоли и др.*

Нарушения синтеза и расщепления гликогена. Гликогенозы

БОЛЕЗНЬ ГИРКЕ

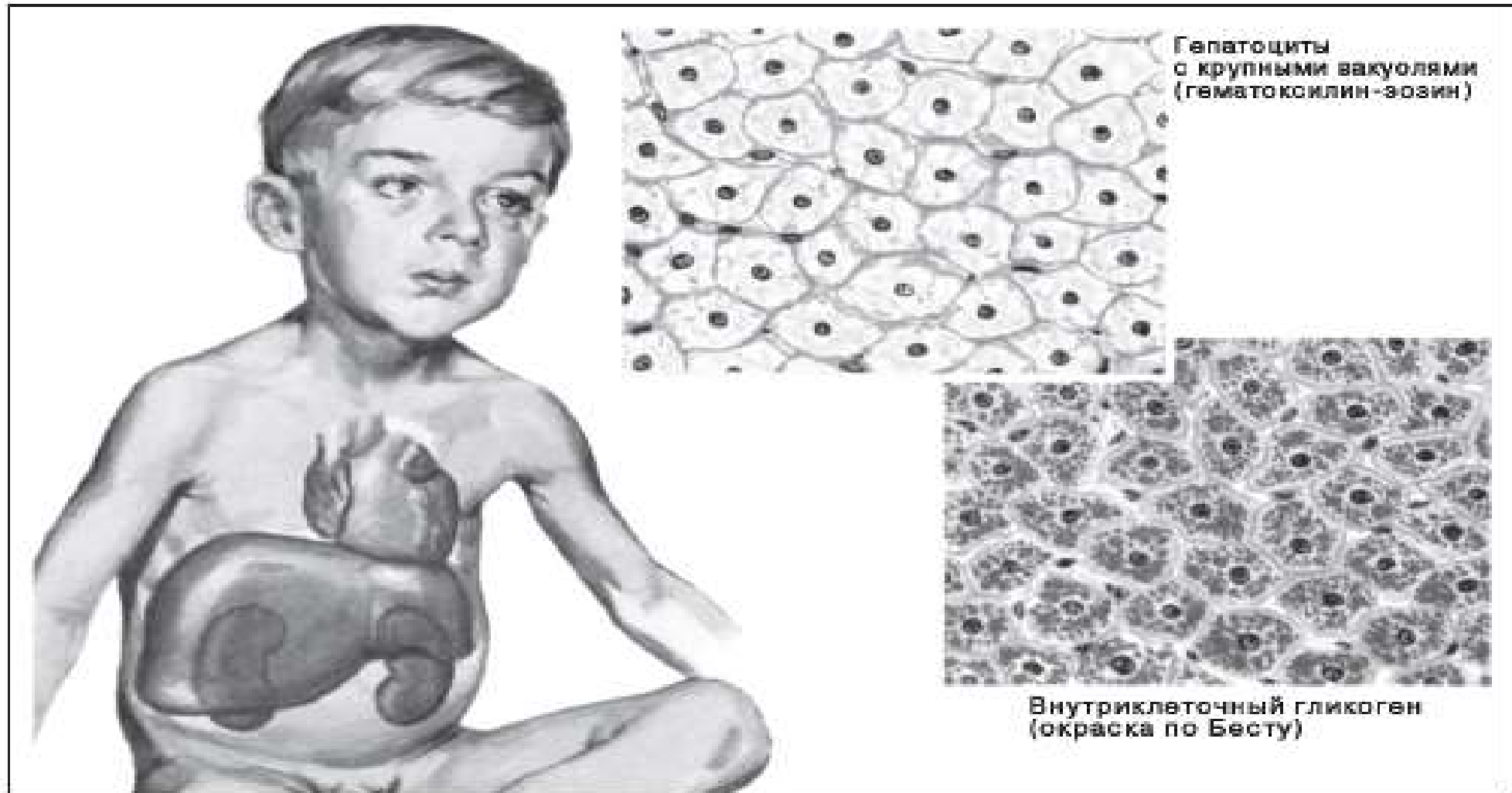
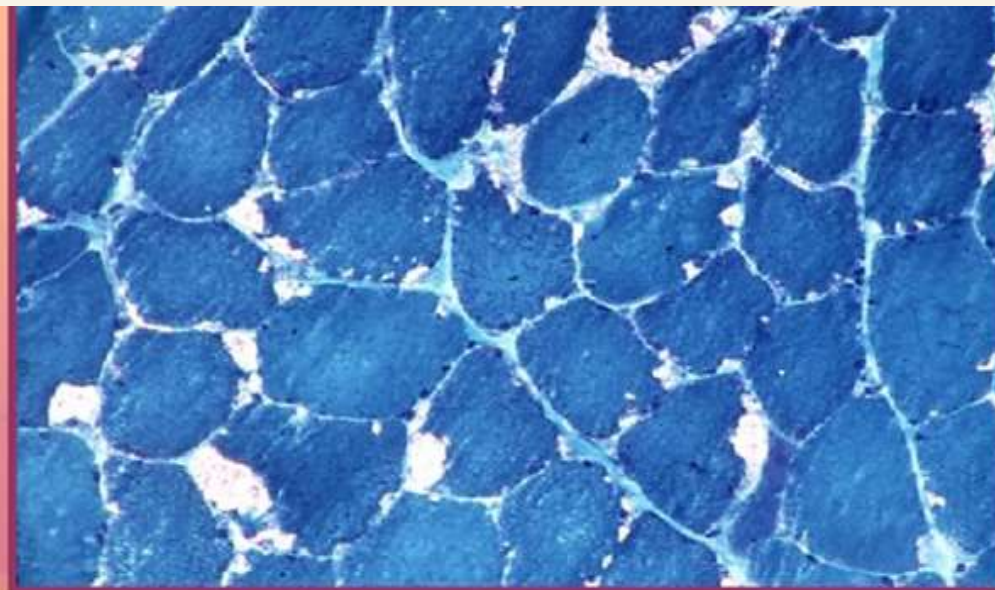


Рисунок 2. Симптомы болезни Гирке (по F. Netter, 2001)

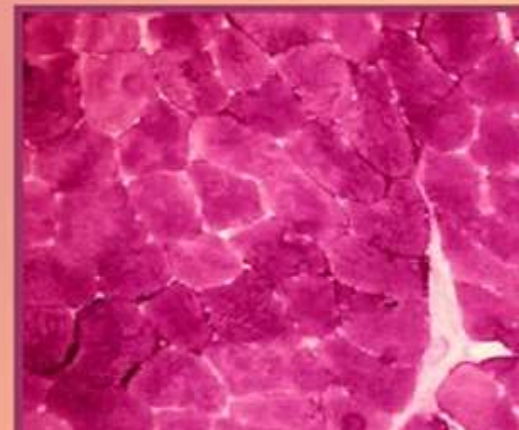
БОЛЕЗНЬ МАК-АРДЛА



Translocase

Matrix side

Aspartate



Причины нарушения промежуточного обмена углеводов

- ❖ *Гипоксия*
- ❖ *Нарушения функции печени*
- ❖ *Недостаточность витамина В₁*
- ❖ *Наследственная недостаточность ферментов*
- ❖ *Ятрогенные факторы*

Нарушение регуляции углеводного обмена

Гипогликемия (физиологическая, неонатальная, патологическая)

Гипергликемия

Физиологическая, патологическая
(гормональная, связанная с наркозом, ятрогенная, инсулиновая недостаточность)

Патологии, возникающие при инсулиновой недостаточности

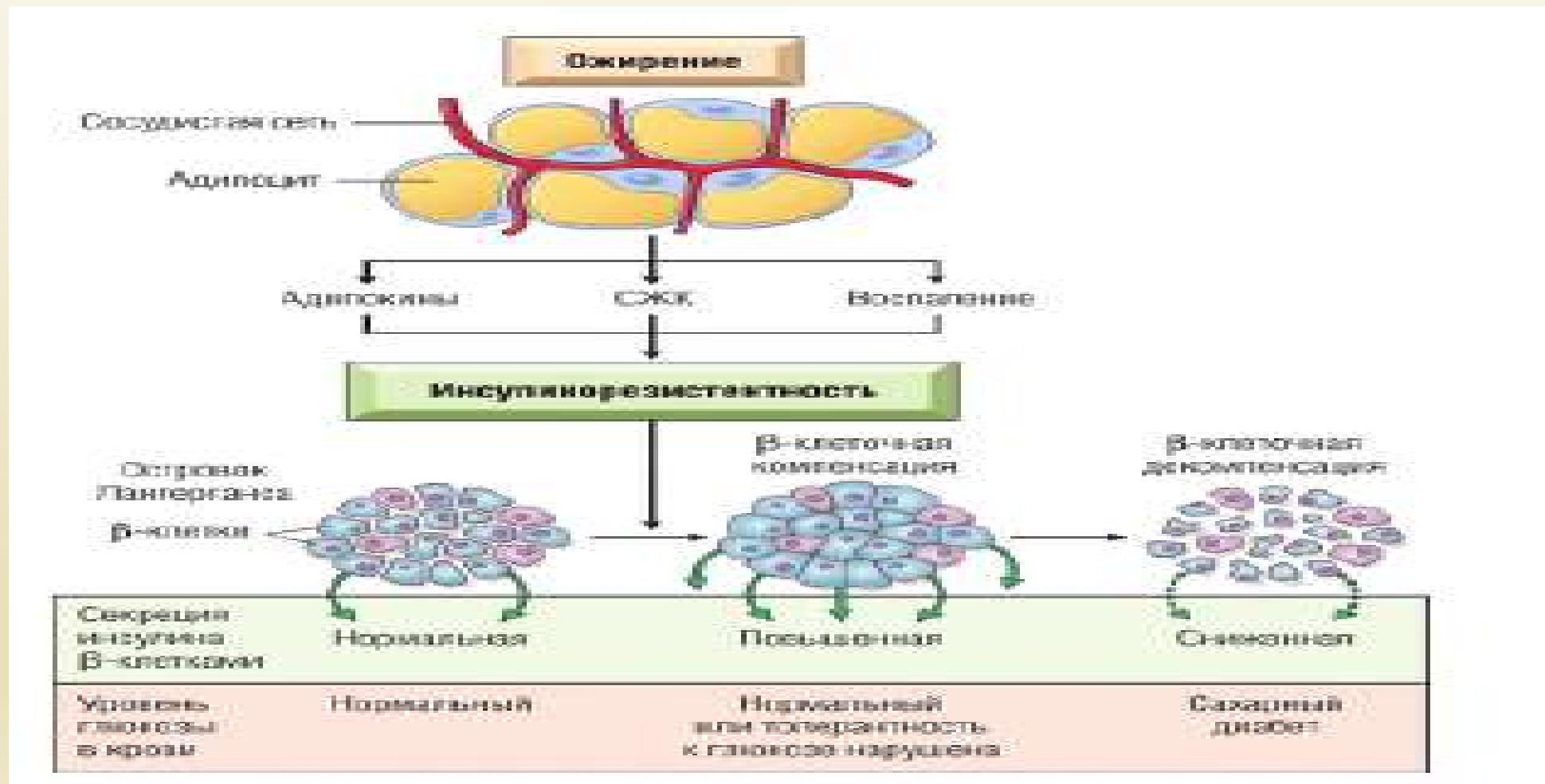
**Первичный диабет
(инсулинозависимый и
инсулинонезависимый)**

Вторичный диабет

Этиология и патогенез сахарного диабета I типа



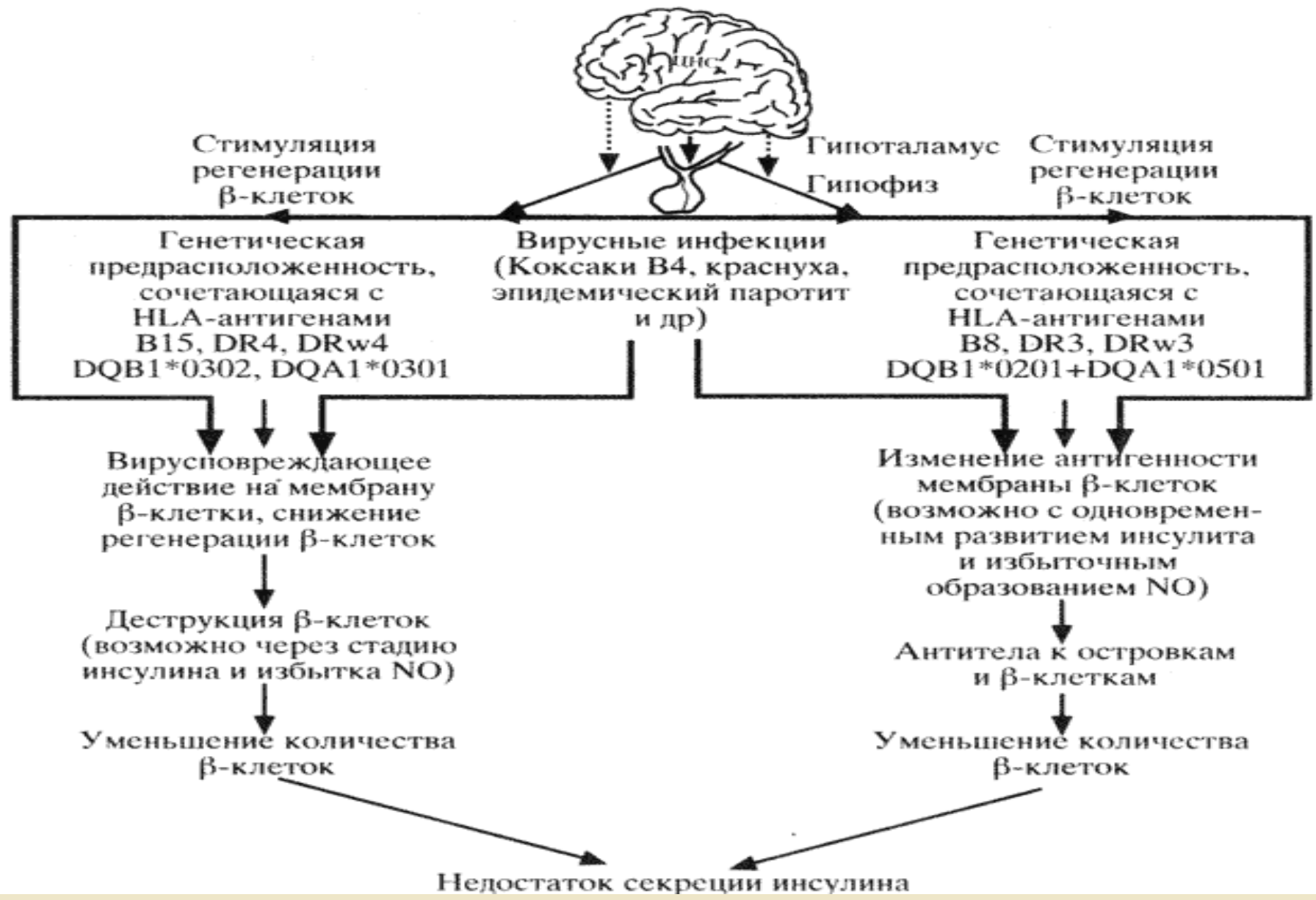
Роль адипоцитов в развитии сахарного диабета II типа



Патогенез сахарного диабета 2 типа



Параметры	Сахарный диабет I типа	Сахарный диабет II типа
Клиника	<p>Встречается в возрасте до 30 лет</p> <p>Вначале масса тела нормальная</p> <p>В крови снижается содержание инсулина</p> <p>Против островковых клеток имеются антитела</p> <p>Сопровождается кетоацидозом</p> <p>Часто развивается кетоацидотическая кома</p>	<p>Встречается у зрелых лиц</p> <p>Чаще развивается при ожирении</p> <p>В крови содержание инсулина нормальное или несколько высокое</p> <p>Против островковых клеток антител нет</p> <p>Кетоацидоз встречается редко, наблюдается гиперосмолярная кома</p>
Связь с наследственностью	Связан с HLA генами	Связи с HLA генами нет
Патогенез	<p>Аутоиммунная деструкция β-клеток</p> <p>Инсулиновая недостаточность</p>	<p>Инсулиновая резистентность в скелетных мышцах, жировой ткани и печени</p> <p>Дисфункция β-клеток и относительная инсулиновая недостаточность</p>
Клетки островков Лангерганса	<p>На начальной стадии инсулит</p> <p>Разрушение β-клеток (95%)</p>	<p>Инсулит не наблюдается</p> <p>Уменьшение количества β-клеток</p>

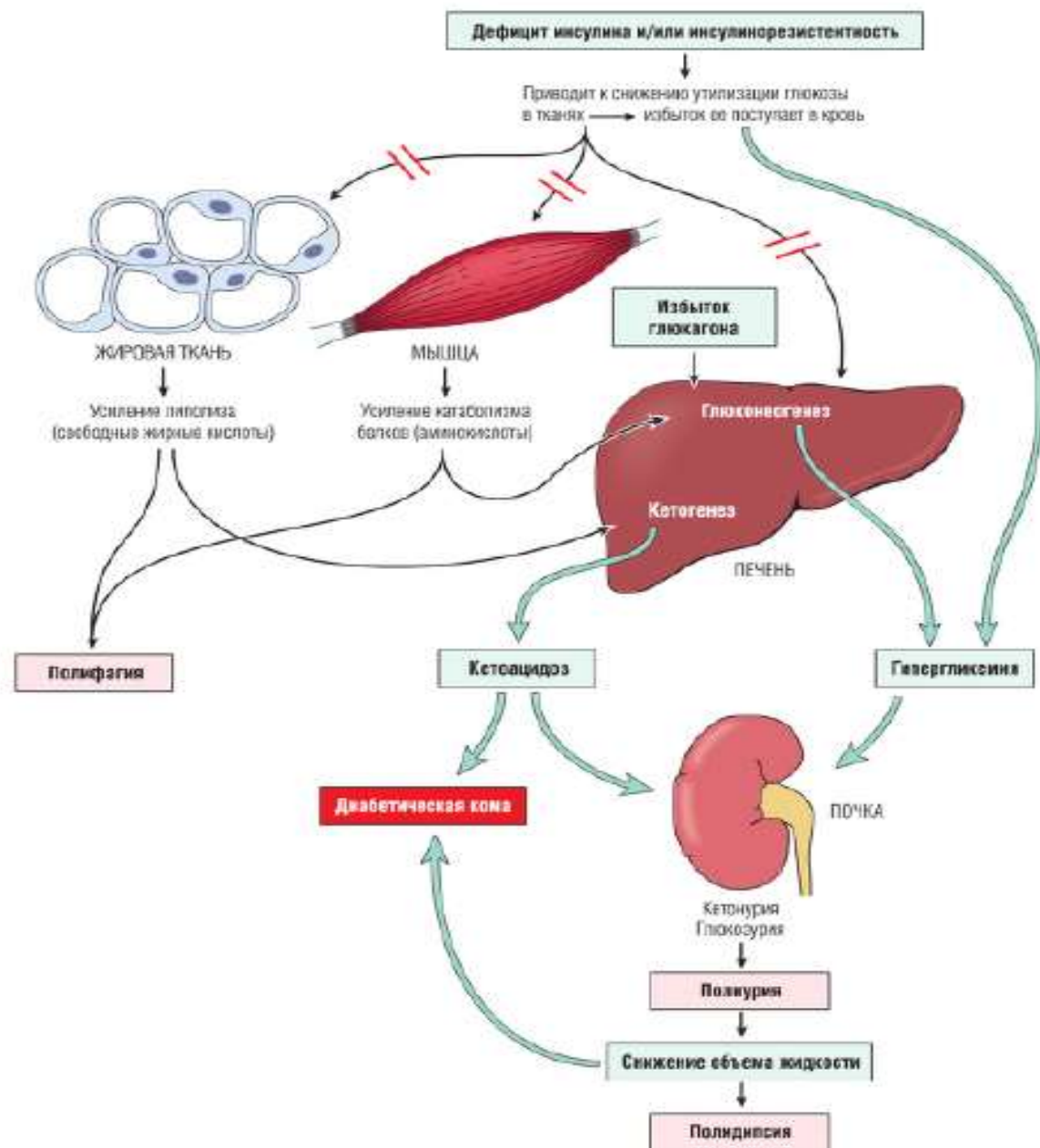


Осложнения сахарного диабета

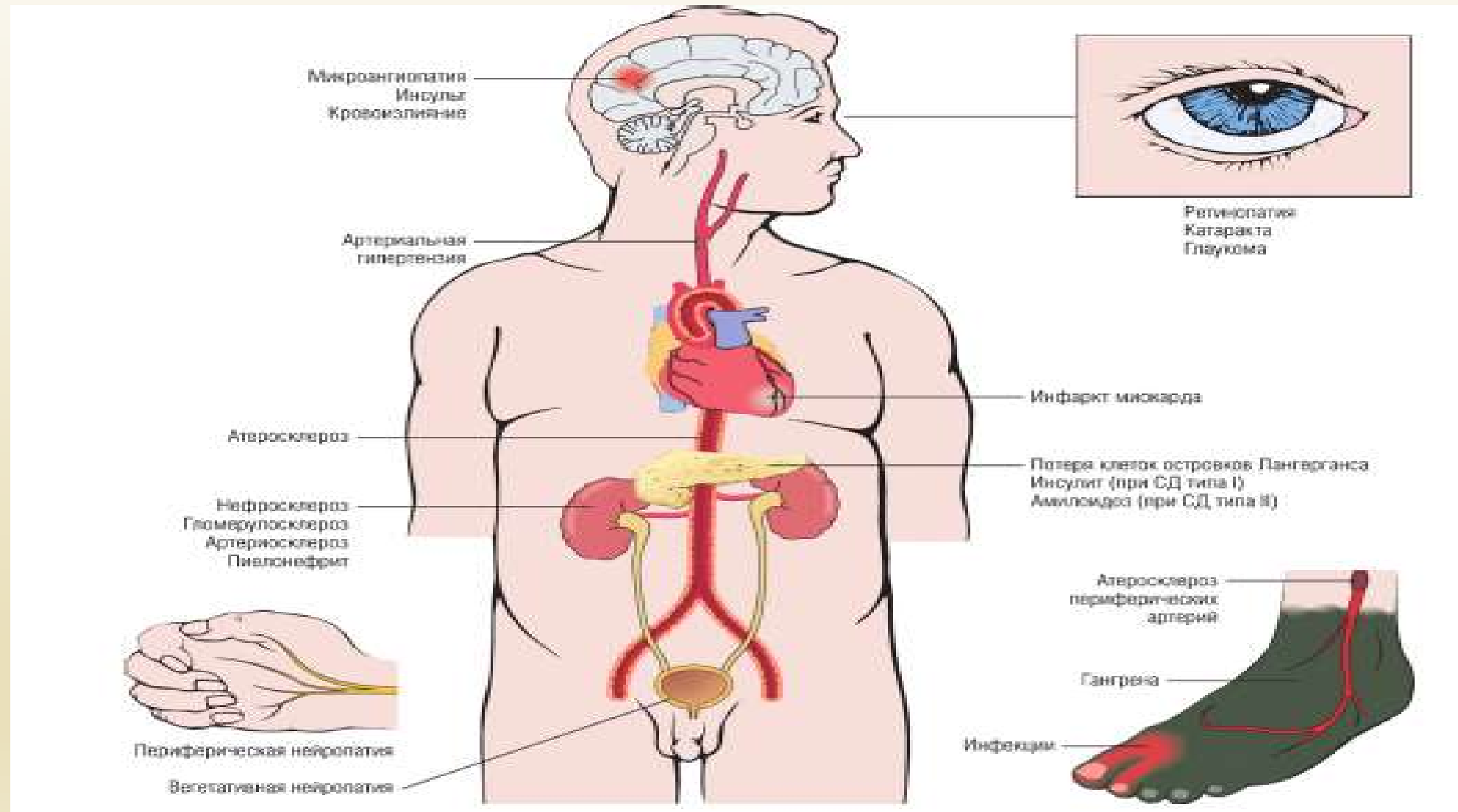
Острые (*гипергликемическая кетоацидотическая лактатацидемическая кома, гипогликемическая кома*)

Поздние (*макроангиопатии – гангрена, инфаркт миокарда и др.; микроангиопатии – ретинопатия, нефропатия и др.; нейропатии*)

Механизм развития гипергликемической кетоацидотической КОМЫ



Поздние осложнения сахарного диабета

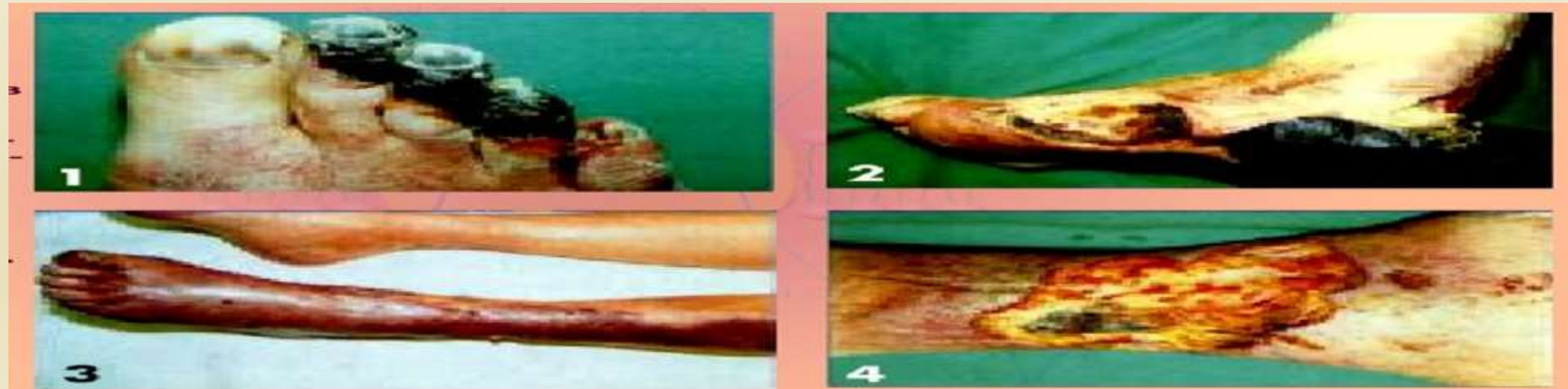




ДИАБЕТИЧЕСКАЯ РЕТИНОПАТИЯ



ДИАБЕТИЧЕСКАЯ АНГИОПАТИЯ



Изменения лабораторных показателей

- Глюкоза 3.3-5.5ммоль/л
- HbA1C 4-6,5%
- сахарная нагрузка с 75г глюкозы

Причины нарушения белкового обмена

- *Нарушение поступления, переваривания белков и всасывания в кишечнике;*
- *Нарушение эндогенного синтеза и расщепления белков в клетках;*
- *Нарушение обмена аминокислот;*
- *Нарушение заключительной стадии белкового обмена;*
- *Нарушение белкового состава крови*

ПОДАГРА



Причины нарушения липидного обмена

- *Нарушение поступления, переваривания и всасывания липидов;*
- ▣ *Нарушение транспорта липидов из крови в ткани;*
- ▣ *Избыточное накопление липидов в жировых тканях и органах;*
- ▣ *Нарушение промежуточного обмена липидов*

Нарушения обмена холестерина

Гиперхолестеринемия (прием богатой холестерином пищи, недостаточность витамина С, гипоксия, сахарный диабет, нефротический синдром и др.)

Гипохолестеринемия
(заболевания печени, тиротоксикоз, анемия Аддисона-Бирмера и др.)

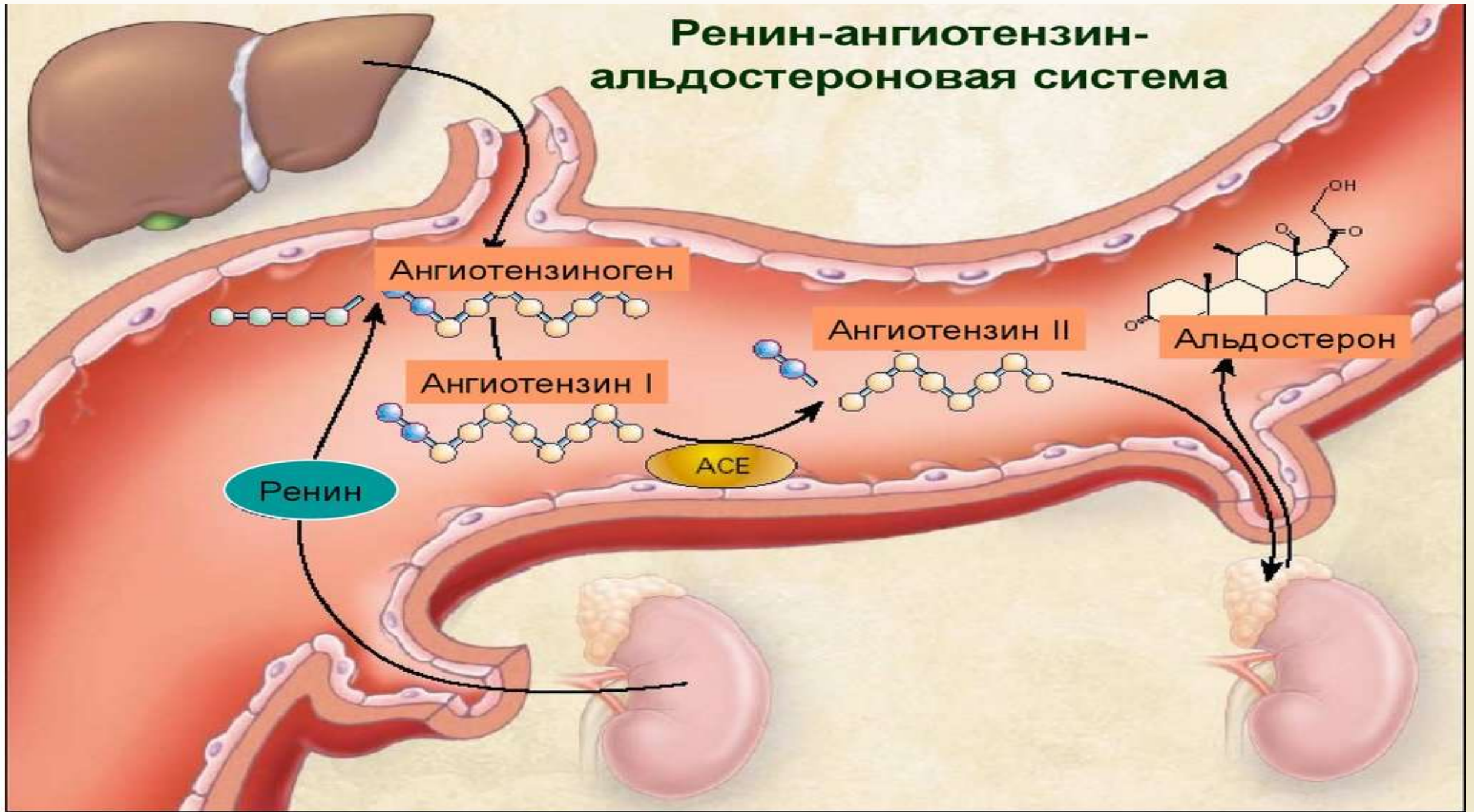
ТИПЫ ГИПЕРЛИПОПРОТЕИНЕМИИ

Типы гиперлипопротеинемии	Наследственная	Приобретенная
I тип	Дефицит липопротеинлипазы	Системная красная волчанка
IIa тип	Семейная гиперхолестеринемия (дефект ASLP рецепторов)	Гипотироз
IIb тип	Комбинированная семейная гиперхолестеринемия	Нефротический синдром
III тип	Семейная гиперлипопротеинемия	Ожирение
IV тип	Комбинированная семейная гиперлипидемия	Сахарный диабет
V тип	Семейная гипертриглицеридемия	Алкогольная интоксикация

Виды нарушения обмена воды

Обезвоживание	Задержка воды
<i>Изоосмолярная дегидратация</i>	<i>Изоосмолярная гипергидратация</i>
<i>Гиперосмолярная дегидратация</i>	<i>Гиперосмолярная гипергидратация</i>
<i>Гипоосмолярная дегидратация</i>	<i>Гипоосмолярная гипергидратация</i>

Ренин-ангиотензин-альдостероновая система



Отеки

По патогенезу	По происхождению
<i>Гидростатические</i>	<i>Сердечные</i>
<i>Онкотические</i>	<i>Почечные</i>
<i>Осмотические</i>	<i>Печеночные</i>
<i>Мембраногенные</i>	<i>Кахектические</i>
<i>Лимфатические</i>	<i>Воспалительные и др.</i>



Виды нарушения кислотно-щелочного равновесия

Ацидоз

Газовый (дыхательный)
Негазовый (обменный)

Алкалоз

Газовый (дыхательный)
Негазовый (обменный)

Стадии ацидоза и алкалоза

- ❖ Компенсация
- ❖ Неполной компенсации
- ❖ Декомпенсация

ПАТОЛОГИЯ МИНЕРАЛЬНОГО ОБМЕНА

Минеральный обмен

Катионы + Анионы -

Fe, Cu - входят в состав гемоглобина

Na, Cl - поддерживает постоянное pH

K, Ca - медиаторы ЦНС.

Ca, P - входят в состав костей, зубов и АТФ

I - входит в состав тироксина и трийодтиронина

Микроэлементы: Co Mg Mn Se Zn Mo



Нарушения ионного баланса



Na⁺

Гипонатриемия

(уменьшение $[Na^+]$ в сыворотке крови ниже 130 ммоль/л)

Абсолютный дефицит натрия возникает при:

- Недостаточном поступлении с пищей (менее 6-8 г NaCl в сутки)
- Увеличение экскреции натрия при заболеваниях почек, под влиянием салуретиков
- Избыточных потерях через желудочно-кишечный тракт

Относительный дефицит натрия возникает при быстром перемещении воды из клеток (гипоосмолярная гипергидратация, внутривенное введение осмотически активных веществ)

Содержание Na в жидкостях, наиболее часто теряемых организмом

Жидкость	Концентрация Na, ммоль/л
Желудочный сок	55
Секрет поджелудочной железы	145
Пот	80
Диарея	40
Моча	<10
Моча при повышении диуреза, вызванном фуросемидом	70-80

Na⁺

Проявления гипонатриемии

- **Гипоосмолярность внеклеточной жидкости и перемещение воды в клетки**
- **Уменьшение сократимости миокарда**
- **Снижение возбудимости нервных клеток**

При снижении $[Na^+]$ < 120 ммоль/л — изменение сознания

< 105 ммоль/л — смерть



Гипернатриемия

(увеличение $[Na^+]$ в сыворотке крови выше 145 ммоль/л)

Абсолютный избыток натрия возникает при:

- Избыточном поступлении с пищей
- Нарушении экскреции натрия (при почечной недостаточности)
- Парентеральном введении растворов, содержащих натрий
- Изо-, гиперосмолярной гипергидратации

Относительный избыток натрия возникает при гиперосмолярной гипогидратации

Na⁺

Проявления гипернатриемии

- Изменение водного баланса (гиперволемия, дегидратация клеток, отеки ...)
- Повышение возбудимости мышечной ткани (клонико-тонические судороги)
- Повышение возбудимости нервной системы, панический синдром, кома ($\text{Na}^+ > 160$ ммоль/л — смерть)
- «Солевая» лихорадка
- Алкалоз



Гипокалиемия

(клинические проявления наблюдаются при $[K^+]$ в сыворотке крови меньше 3,8 ммоль/л)

Калий – внутриклеточный электролит. Обеспечивает ферментативные процессы, электрический заряд мембран (проницаемость). Участвует в формировании потенциала действия в нервных и мышечных клетках

Гипокалиемия развивается в результате:

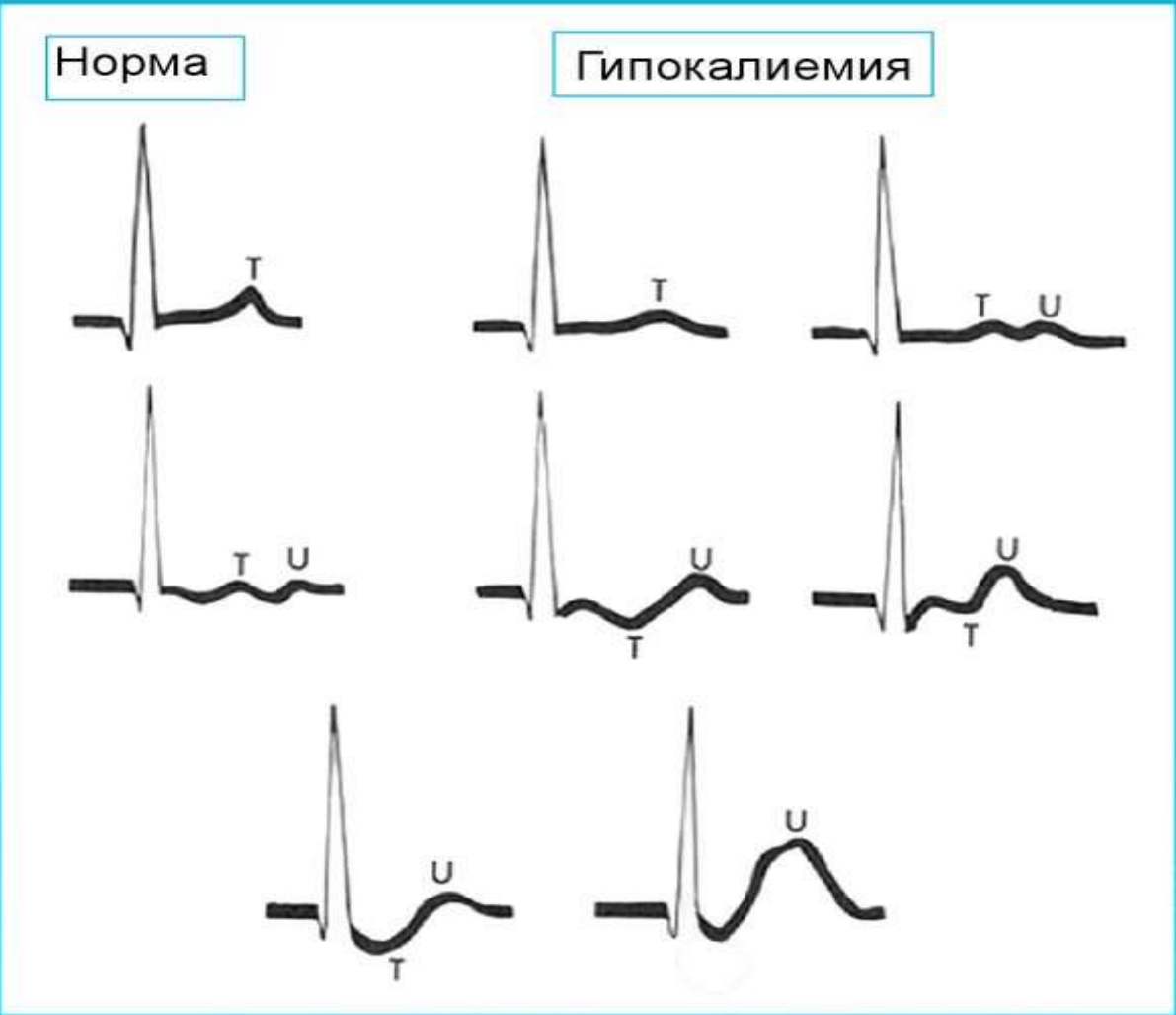
- **Повышенного выведения калия из организма**
- **Перемещения калия в клетки (увеличение продукции инсулина, алкалоз)**
- **Разведения при гипоосмолярной гипергидратации**
- **Неадекватном парентеральном питании**



Проявления гипокалиемии

- **Нарушение возбудимости миокарда (аритмия, нарушение проводимости, остановка сердца в систоле при $[K^+]$ менее 2 ммоль/л)**
- **Снижение функциональной активности мышечных клеток (слабость скелетных мышц)**
- **Артериальная гипотензия**
- **Нарушение функции нервной системы (гипорефлексия, сонливость, психастения)**
- **Внутриклеточный ацидоз и развитие дистрофических изменений (сердце, почки, печень, кишечник)**

K⁺

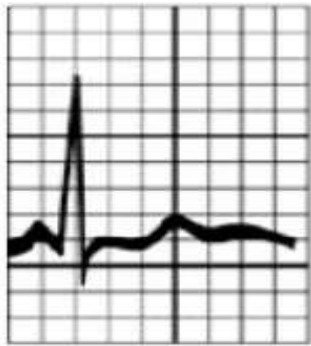




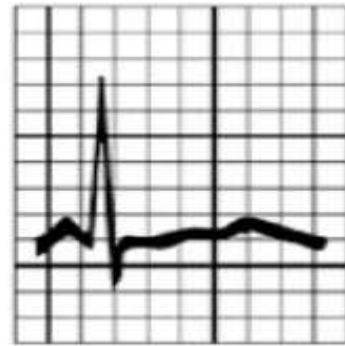
Проявления гиперкалиемии

- **Нарушение возбудимости и проводимости миокарда (аритмии, уменьшение сердечного выброса, остановка сердца в диастоле при $[K^+]$ более 12 ммоль/л)**
- **Слабость и паралич мышц, в том числе кишечника**
- **Нарушение функции нервной системы (парестезии, раздражительность)**

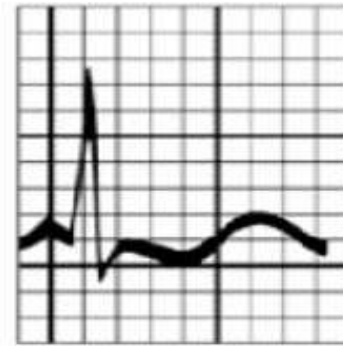
Гипокалиемия



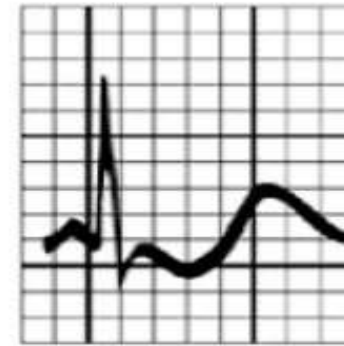
2.8



2.5



2.0

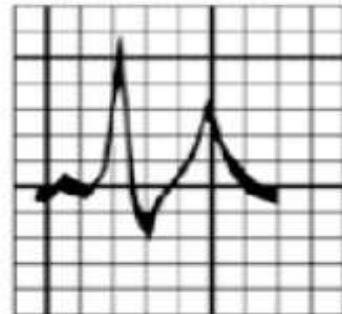


1.7

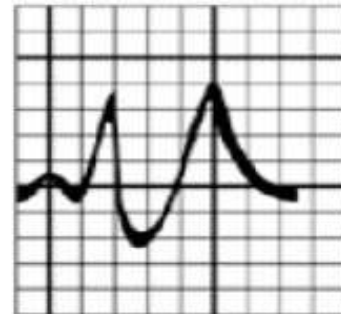
Гиперкалиемия



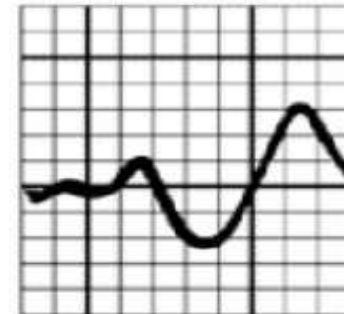
6.5



7.0



8.0



9.0

Нарушение обмена микроэлементов

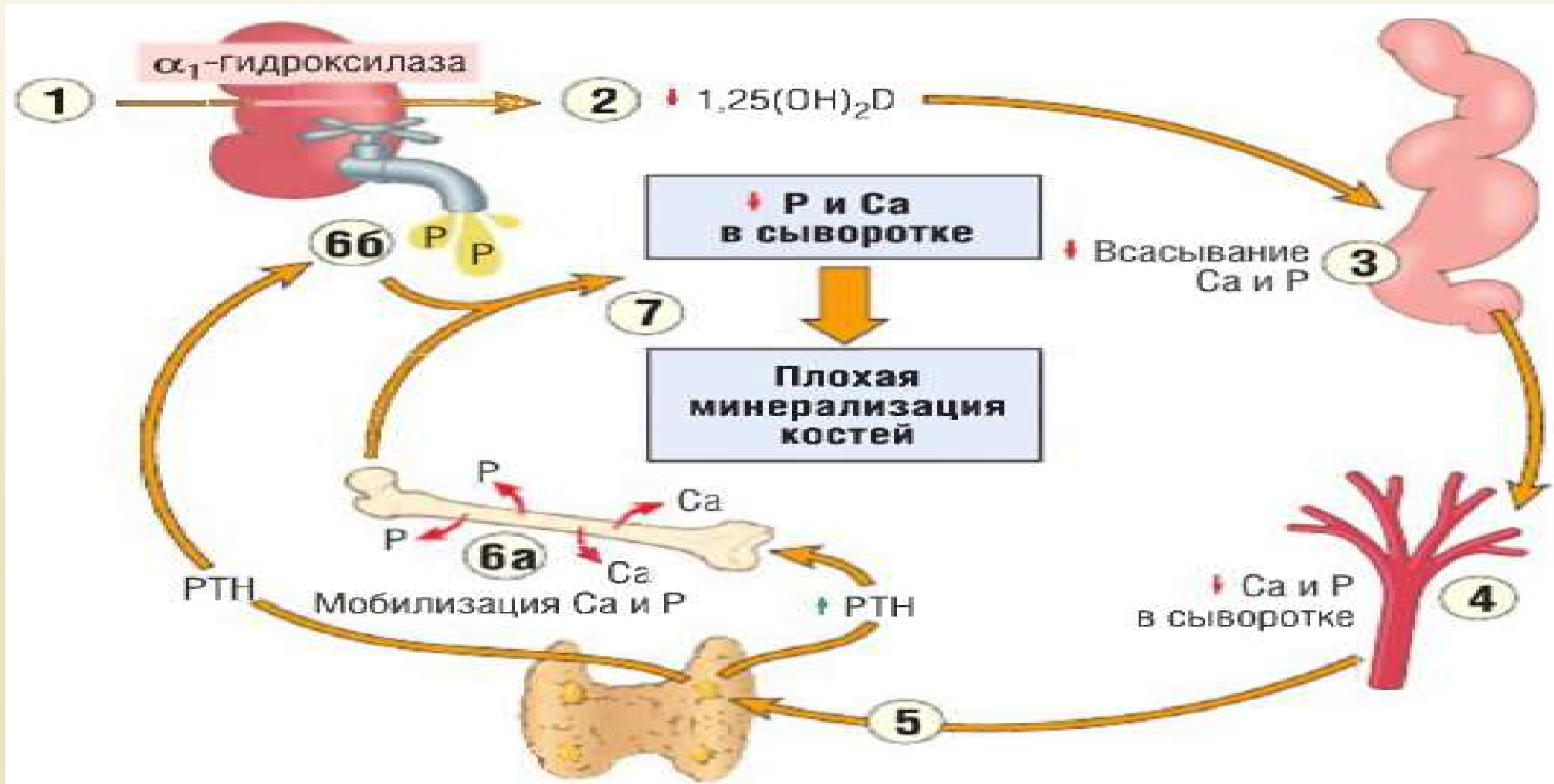
Недостаточность

- железа *гипохромная микроцитарная анемия*
- фтора *кариес*
- меди *лейкопения, болезнь Менкеса и др.*
- цинка *нарушение кроветворения, сахарный диабет*
- йода *гипотиреоз*
- лития *психические нарушения, аллергические реакции*
- селена *ишемическая болезнь сердца, иммунный дефицит*

ПАТОЛОГИЯ ОБМЕНА ВИТАМИНОВ

- **Гипер- и гиповитаминоз А**
- **Гипер- и гиповитаминоз D**
- **Гипер- и гиповитаминоз К**
- **Гипер- и гиповитаминоз С**
- **Гипер- и гиповитаминоз В1, В12, В6**
- **Гипер- и гиповитаминоз РР**
- **Избыток и недостаточность фолиевой кислоты**
- **Недостаточность биотина и пантотеновой кислоты**

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВИТАМИНА D



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВИТАМИНА С

