



Лекція 12-13

* ТИПОВІ
ПОРУШЕННЯ
ОБМІНУ
РЕЧОВИН

Дисгідрія -

порушення водно-електролітної рівноваги

Дегідратація
(зневоднення)

Гіпергідратація
(затримка води)

Позаклітинна

Внутрішньоклітинна

За концентрацією електролітів:

Гіпертонічна

Ізотонічна

Гіпотонічна



* СИМПТОМИ ДИСГІДРІЇ

Спрага

Виникає при підвищенні осмотичного тиску плазми крові поряд зі зневодненням клітин (наприклад, при введенні гіпертонічних розчинів чи при втраті води без електролітів).

Набряки

Зумовлені затримкою інтерстиціальної рідини («організована» рідина сполучної тканини) і натрію в організмі; можуть бути пов'язані зі зменшенням осмотичного тиску плазми.



нормальна нога



нога з набряками



Неврологічні симптоми

Проявляються сильним збудженням клітин кори головного мозку (психічними розладами), порушенням роботи вегетативних центрів (поява періодичного дихання) та ін.

Циркуляторна недостатність

Виражається падінням чи підвищенням артеріального тиску, порушенням діяльності серця. Може з'являтися як при затримці води і солей в організмі і збільшенні об'єму плазми крові, так і при зневодненні.

Зміна діурезу

Олігурія – зменшення виділення сечі, часто розвивається при дегідратації.
Анурія - припинення виділення сечі.
Поліурія - виділення великої кількості сечі з низькою відносною щільністю при гіпергідратації.

* Зміни водного і електролітного обміну відбуваються паралельно. Це пов'язано з тим, що виділення вільної від солей води практично неможливе. Надходження електролітів завжди відбувається за участю води.

Дегідратація
зменшення об'єму
рідини в організмі

Гіпертонічна
Ізотонічна
Гіпотонічна

Гіпергідратація
збільшення об'єму
рідини в організмі

Гіпертонічна
Ізотонічна
Гіпотонічна

Клінічно стани з недостатністю води більш небезпечні, ніж стани з надлишком води

* **Порушення водного
обміну**

Дегідратація гіпертонічна клітинна

Основний механізм

Втрата води з підвищенням осмолярності позаклітинного простору і переміщення води з клітини.

Причини

Нестача надходження води, масивні її втрати, при гіпертермії, великих опікових поверхнях, поліурії.

Симптоми

Спрага, слабкість, сонливість, утруднення ковтання (з-за нестачі слини).

Лікування

Адекватне пиття води, зменшення приймання солі з їжею.

Дегідратація ізотонічна

позаклітинна

Основний механізм

Втрата рідини з позаклітинного простору при нормальній осмолярності плазми.

Причини

Втрата секретів шлунково-кишкового тракту, діарея, поліурія, масивна крововтрата, застосування великих доз діуретиків.

Симптоми

Тахікардія, падіння артеріального тиску, втомлюваність, запавші очі, понижений тургор шкіри, олігоурія.

Лікування

Відновлення об'єму втраченої рідини зі допомогою 5% розчину глюкози, ізотонічного розчину хлориду натрію 2-6 л.

Дегідратація гіпотонічна

Позаклітинна дегідратація + клітинна гіпергідратація (синдром нестачі солі)

**Основний
механізм**

Переміщення води з позаклітинного простору у клітини, внаслідок пониження осмолярності плазми і пониження в ній концентрації натрія.

Причини

Хронічний пієлонефрит, дієта зі зниженим вмістом солі, поліурія, значне потовиділення під час перегріву із прийомом великої кількості чаю, несолоної води.

Симптоми

Тахікардія, падіння артеріального тиску, холодні шкірні покриви, олігоурія.

Лікування

Застосування розчинів, що містять натрій, калій, магній.

Гіпергідратація гіпертонічна

Позаклітинна

Основний механізм

Надлишок води і солей у позаклітинному просторі зі зневодненням клітин, збільшення об'єму внутрішньосудинної рідини.

Причини

Надмірне вживання рідин, багатих на солі, гостра ниркова недостатність.

Симптоми

Спрага, загальні і місцеві набряки, підвищення артеріального тиску і збільшення ваги.

Лікування

Дієта зі зниженим вмістом солі, введення 5% розчину глюкози зі стимуляцією діурезу.

Гіпергідратація ізотонічна

Позаклітинна

Основний механізм

Надлишок води і солей у позаклітинному просторі при нормальній осмолярності плазми.

Причини

Надмірне внутрішньовенне введення сольових розчинів, серцева недостатність, цироз печінки.

Симптоми

Збільшення ваги тіла, набріки нижніх кінцівок, живота, легенів.

Лікування

Приймання діуретиків, обмежене пиття води і приймання солей.

Гіпергідратація гіпотонічна

Клітинна

Основний механізм

Падіння осмолярності плазми і перехід рідини в середину клітини.

Причини

Надмірне введення гіпотонічних безсолевих розчинів, посилений катаболізм жирової тканини з утворенням ендогенної води.

Симптоми

Головний біль, судоми, нудота, блювота, діарея, олігоурія.

Лікування

Висококалорійна дієта, вітаміни, внутрішньовенне введення розчинів хлориду натрію зі стимуляцією діурезу.

*** Серцеві, або застійні, набряки** – ознака серцевої декомпенсації. Механізм утворення пов'язаний із розладами відтоку крові.

* Наслідком цих процесів є збільшення циркулюючої крові, вищим стає фільтраційний тиск у судинах – вода переходить в інтерстиціальний сектор, впливаючи на розвиток набряків і лімфостазу (лімфогенний фактор набряків).

* Часто рідина заповнює порожнини тіла, що призводить до розвитку водянки.

* Прикладами водянки є асцит – скупчення рідини в черевній порожнині, гідроперикардит – накопичення рідини в серцевій сумці та ін.

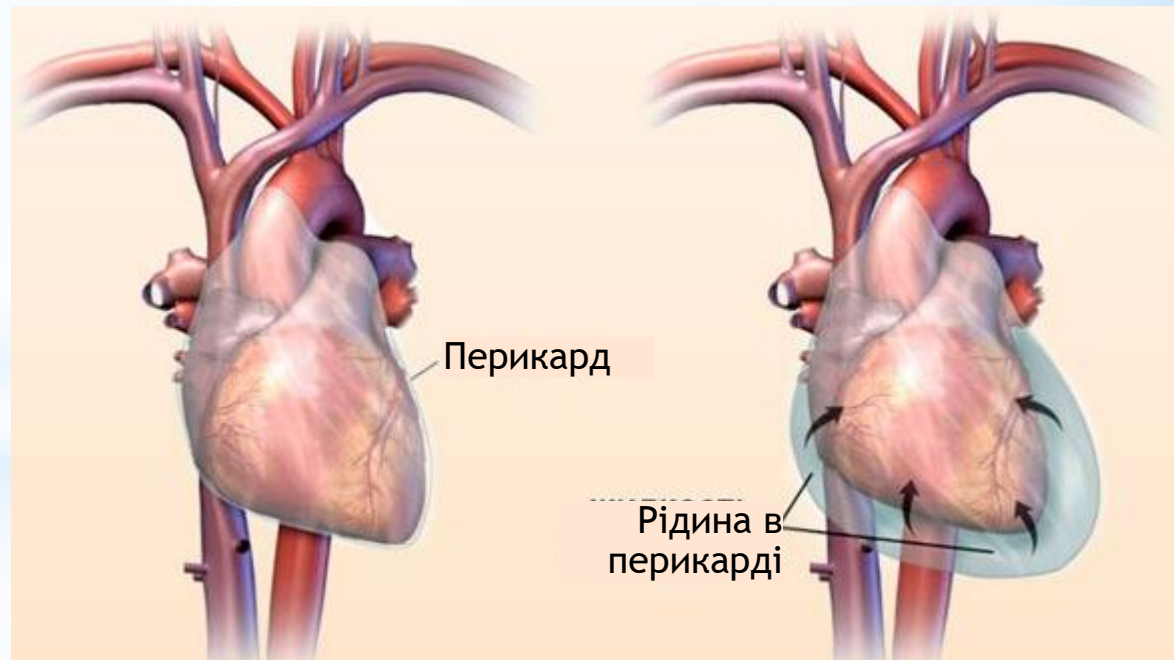
Серцеві набряки



Асцит



Водянка



Гіперперикардит

* **Ниркові набряки** часто пов'язані зі зниженням клубочкової фільтрації (гострий гломерулонефрит) і підвищенням осмотичного тиску плазми.

* Деякі захворювання нирок супроводжуються розвитком невротичного синдрому.

* Набряки при цьому патологічному процесі пов'язані з підвищеною проникністю клубочків нирок для білка.

* Протеїнурія (білок у вторинній сечі) призводить до розвитку гіпопротеїнемії, падіння онкотичного тиску крові та пересування рідини в міжклітинний простір.



Лице хворого бліде, одутлувате, з набряклими повіками і звуженими очними цілинами

* **Голодні (кахексичні) набряки** розвиваються при кількісній та якісній недостатності харчування, особливо при дефіциті білка.

* Причинами цього виду набряків можуть бути хронічні захворювання шлунка та кишечника.

* Механізм компенсації, що включається у відповідь на гіповолемію, призводить до посиленої реабсорбції натрію та води, що поглиблює розвиток набряків.

Запальний набряк повіки



* **Запальні набряки** ознака місцевого патологічного процесу.

* Механізми переходу рідини з судин в інтерстицію пов'язані зі збільшеним фільтраційним тиском в капілярах, високим осмотичним та онкотичним тиском у тканинах запального осередку та підвищеною проникністю судин в осередку запалення.

* **Алергічні набряки** (набряк Квінке, кропивниця) — локальне скупчення рідини в інтерстиціальному просторі та в глибоких шарах шкіри. Розвиток набряку пов'язаний із підвищеною проникністю стінок судин під впливом медіаторів алергії — гістаміну, брадикініну, простагландинів та ін.

Набряк Квінке

Порушення обміну натрію

Негативний баланс натрію

При його підвищеній втраті із сечею, потом, кишковим соком. Спостерігається вихід із клітин іонів калію, що порушує діяльність серця, скелетної і непосмугованої м'язової мускулатури. Розвивається м'язова слабкість (адинамія), знижується апетит і підвищується чутливість до водного навантаження.

Позитивний баланс натрію

При надмірному вживанні солі, порушенні виведення натрію нирками, а також надлишкової продукції альдостерону, який посилює реабсорбцію натрію в дистальному сегменті ниркових каналців. Надлишок солей натрію в організмі сприяє розвитку запальних процесів, затримці води, а також артеріальної гіпертензії.

Норма натрію у плазмі крові 136 - 142 ммоль/л.

* Патофізіологія мінерального обміну

Порушення обміну калію

Негативний баланс калію

При недостатньому надходженні його з їжею (овочі, молочні продукти), у випадку втрати його з блювотними масами або при проносі. Викликає порушення нирково-м'язової збудливості, м'язову слабкість, зниження моторики шлунка та кишечника, зниження судинного тону, тахікардію.

Норма калію у сироватці крові від 3,5 до 5,0 мг-екв/л.

Позитивний баланс калію

При надлишковому його вмісті в їжі, а також при порушеннях виділення калію нирками. Гіперкаліємія більш небезпечна, ніж зниження концентрації калію. Гіперкаліємія спостерігається також при виході калію з клітин (наприклад, при ацидозі, інсулярній недостатності й т. д.).

* Патофізіологія мінерального обміну

- * Збільшення позаклітинного рівня калію призводить до деполяризації мембрани потенціалів клітин.
- * Деполяризація збільшує проникність натрієвих каналів, але також їх інактивацію.
- * Оскільки деполяризація за рахунок зміни концентрації є незначною, потенціал дії не виникає.
- * При певному рівні калію деполяризація інактивує натрієві канали і відкриває калієві канали.
- * Симптоми гіперкаліємії - це загальна слабкість, напади судом, біль в шлунку, брадикардія, зниження тону м'язів. У деяких випадках може бути гіпервентиляція. У важких випадках виникає порушення роботи серця.

* Гіперкаліємія

- * Може проявлятися розладом всмоктування кальцію і фосфату в кишечнику, звапненням скелета, а також відкладанням фосфатно-кальцієвих солей у м'яких тканинах.
- * Розлад всмоктування кальцію і фосфату спостерігається при зміні нормального співвідношення цих елементів у дієті, тривалому проносі, а також при рахіті.

Звапнення (петрифікація, кальциноз, вапняна дистрофія) - це патологічне відкладання солей кальцію в тканинах.

Норма кальцію у
плазмі крові
2,15-2,5
ммоль/л.

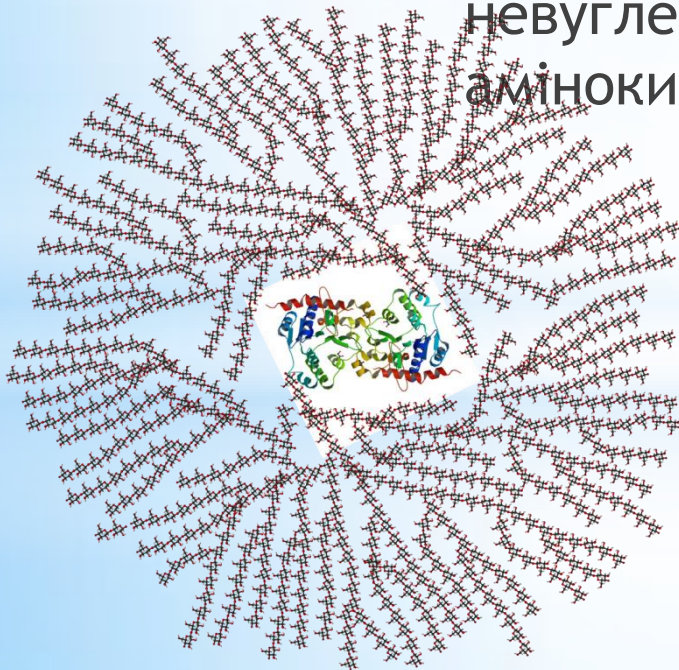
Норма фосфору
у плазмі крові
0,87-1,45
ммоль/л.

* **Порушення обміну кальцію і фосфатів**

* **Глюкогенез** - синтез глікогену з моносахаридів, тобто з вуглеводних залишків.

* **Глікогеноліз** - перетворення глікогену на глюкозу.

* **Глюконеогенез** - синтез вуглеводів з неуглеводних залишків, тобто з амінокислот, жирних кислот.



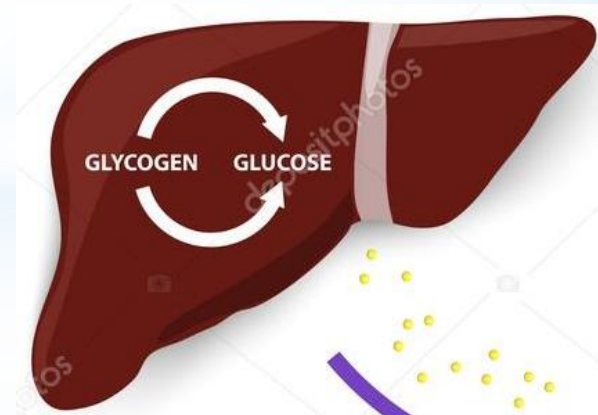
* **Патофізіологія вуглеводного обміну**

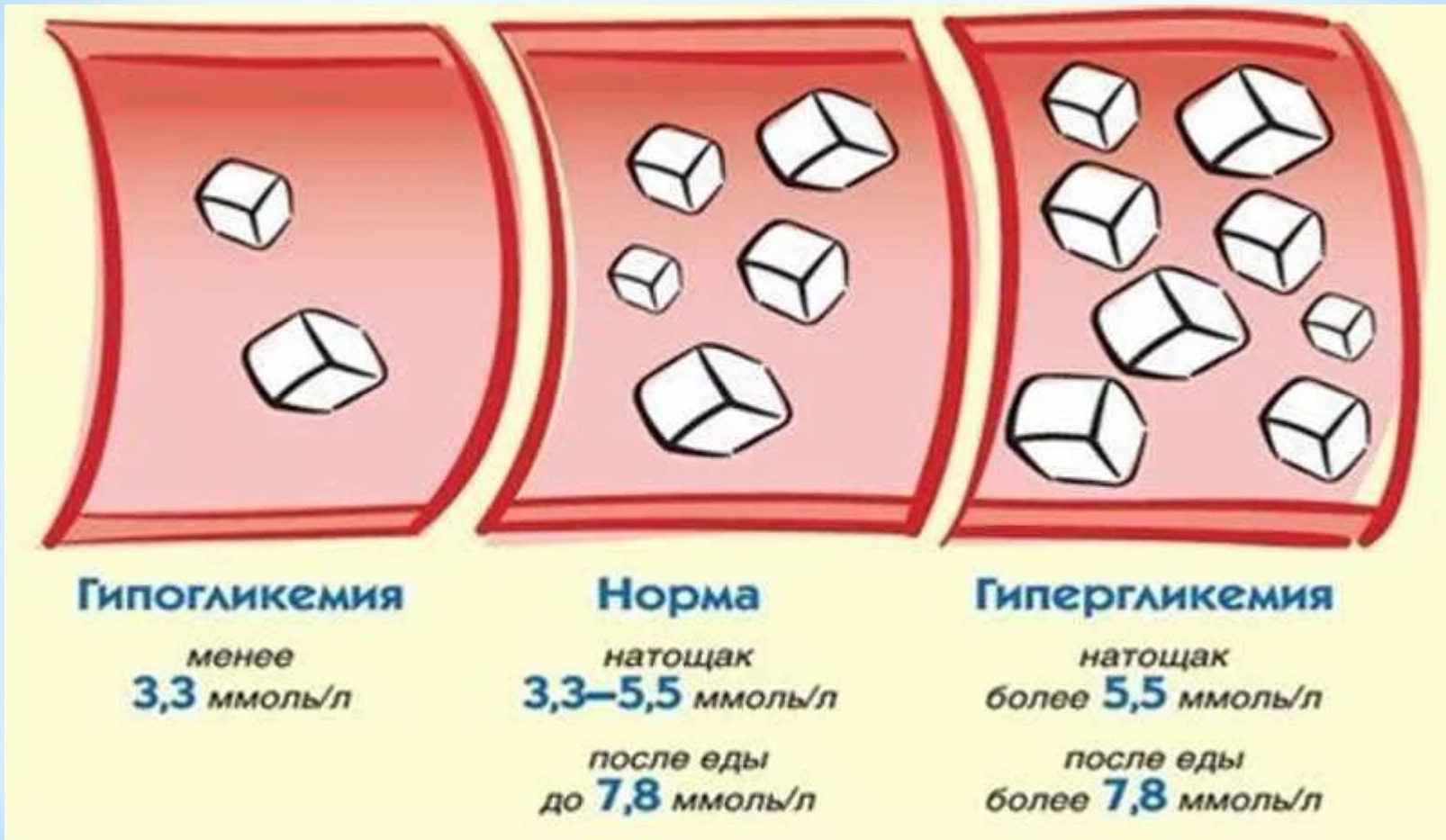
Порушення синтезу глікогену

- * **Зниження** синтезу - при складному ураженні печінкових клітин і порушенні їх глікогеноутворюючої функція.
- * Гіпоксія при зменшенні утворення АТФ.
- * **Посилення** синтезу - надлишкове накопичення в органах і тканинах. Це відбувається при глікогенозах, в основі яких лежить уроджений дефіцит ферментів, що каталізують розпад або синтез глікогену.

Підвищений розпад глікогену

- * Сильне збудження ЦНС,
- * Підвищена активність гормонів, які стимулюють глікогеноліз (СТГ, адреналін, глюкагон, тироксин).
- * Збільшенні споживання м'язами глюкози при важкому м'язовому навантаженні.





Гіперглікемія – підвищення рівня цукру в крові вище за звичайний.

Гіперглікемія може розвиватись у фізіологічних умовах, при цьому має пристосувальне значення, тому що забезпечує доставку тканинам енергетичного матеріалу.

- Введение недостаточной дозы инсулина или пропуск инъекции, нарушение техники введения



- Простуда, инфекции, сопутствующие заболевания

- Недостаточная физическая активность



- Избыточное количество ХЕ



- Стресс



- Состояние после гипогликемии



* Причины гипергликемии

Високий ГІ:
від 70
ммоль/л
крові і вище

Викликає різкий стрибок рівня цукру у крові (цукор, солодоці, кавун, білий хліб, млинці).

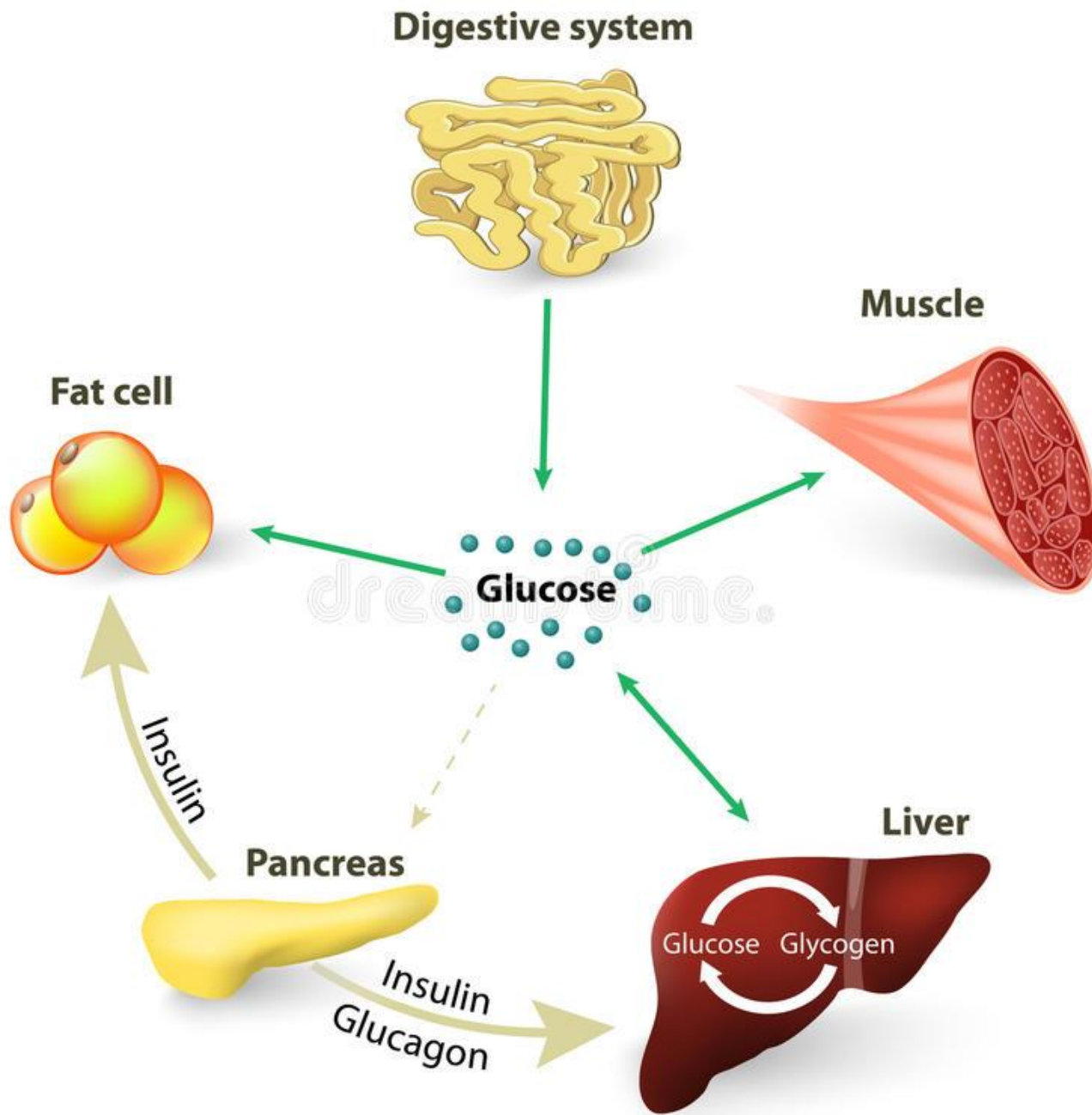
**Середній
ГІ:** від 56 до
70 ммоль/л
крові

Викликає помірне підвищення рівня цукру у крові (вироби з муки грубого помолу, макаронні вироби, персики).

Низький ГІ:
до 55
ммоль/л
крові

Дає повільний рост цукру у крові (вівсянка, яблука, всі бобові, неочищений рис, знежирене молоко, йогурти, нежирний творог, зелень).

* **Гіперглікемічний індекс
(ГІ)**



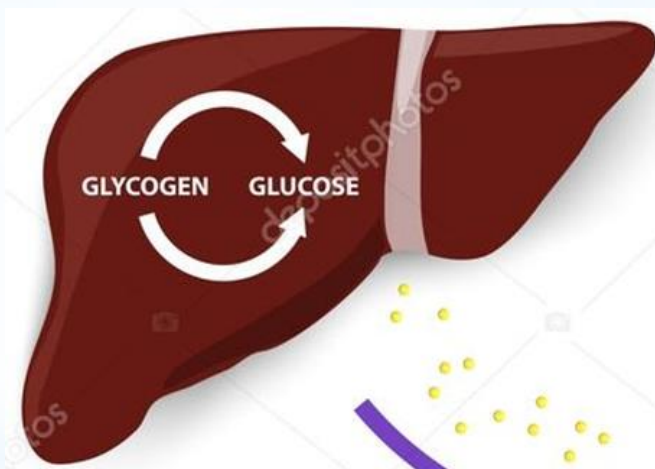
У залежності від етіологічного фактора розрізняють: **аліментарну, нейрогенну, гормональну гіперглікемію.**

Надмірне
вживання
легкозасвоюваних
вуглеводів



прискорення
розщеплення
глікогену в
печінці

підвищення рівня
цукру в крові.
Якщо він перевищує
8 ммоль/л (нирковий
поріг), то цукор
з'являється в сечі.

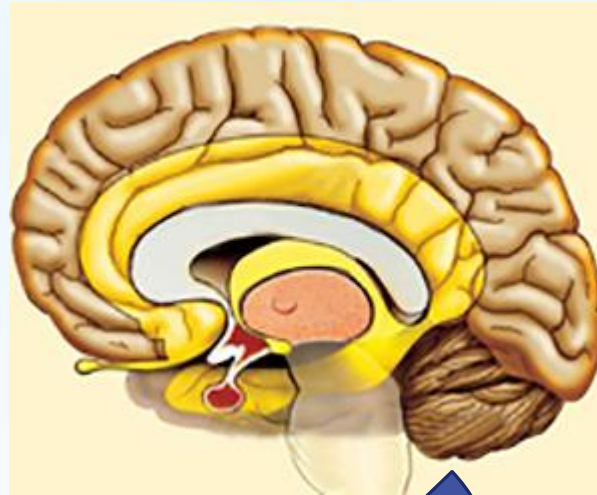


перевищує
можливості
печінки та
інших тканин
щодо
засвоєння

Глюкозурія -
так званий нирковий діабет.

* **Аліментарна
гіперглікемія**

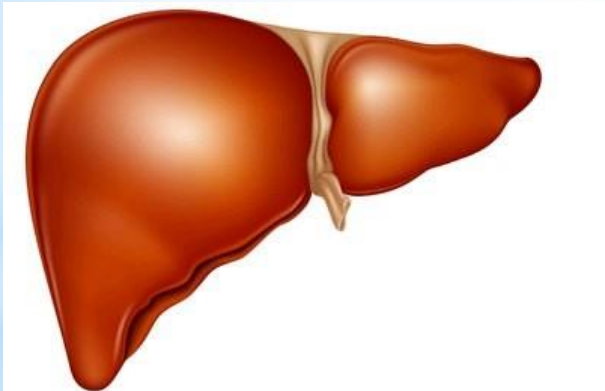
Процес збудження із кори головного мозку іррадіює на субкортикальні утворення.



Емоційне збудження стрес, біль, ефірний наркоз.



Симпатична іннервація



Посилення глікогенолізу.

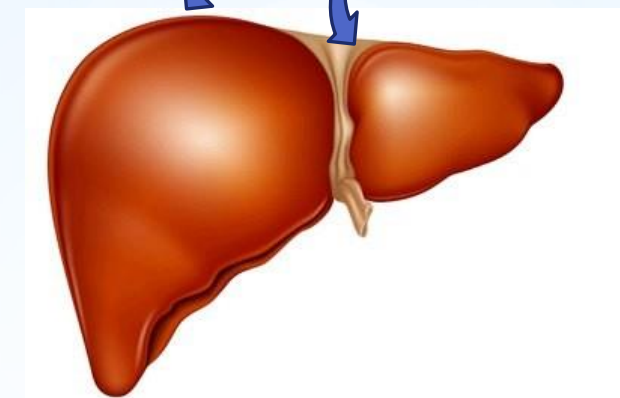
* Нейрогенна гіперглікемія

Підвищення продукції глюкагону - активація фосфорилази печінки.

Надлишок адреналіну і тироксину.

Гіперфункція соматотропного гормону гіпофіза призводить до гіперглікемії внаслідок посилення секреції глюкагону.

Посилення секреції АКТГ і глюкокортикоїдів викликає стимуляцію глюконеогенезу.



Посилення глікогенолізу.

Недостатність гормону інсуліну.

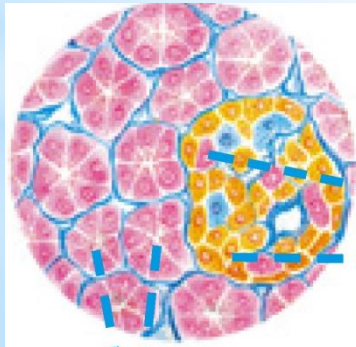
* Гормональна гіперглікемія

Панкреатична

Руйнування, захворювання інсулярного апарату підшлункової залози.

Місцева гіпоксія острівців Лангерганса при атеросклерозі, спазмі судин.

При зайвому і частому вживанні в їжу легкозасвоюваних вуглеводів, при переїданні.



Острівець
Лангерганса

Панкреатичні дольки

Позапанкреатична

Надлишковий зв'язок інсуліну з білками крові, що його переносять. Інсулін, пов'язаний із білком, активний лише відносно жирової тканини.

Надлишок у крові неетерифікованих жирних кислот.

Утворення в організмі аутоантитіл проти нього.

* **Нестача інсуліну**



Перепади настрою



Тремор



Блідість



Потливість



Помутніння зору



Головокружіння



Головний біль



Сильна втома



Голод

* СИМПТОМИ гіперглікемії

- * Неможливість проходження глюкози крізь клітинні мембрани й асиміляції її тканинами;
- * Сповільнення синтезу глікогену і прискорення його розпаду;
- * Посилення глюконеогенезу – утворення глюкози із лактату, пірувату, амінокислот та інших продуктів неуглеводного обміну;
- * Гальмування переходу глюкози в жир.

* Гіперглікемія і цукровий діабет

Глюкоза



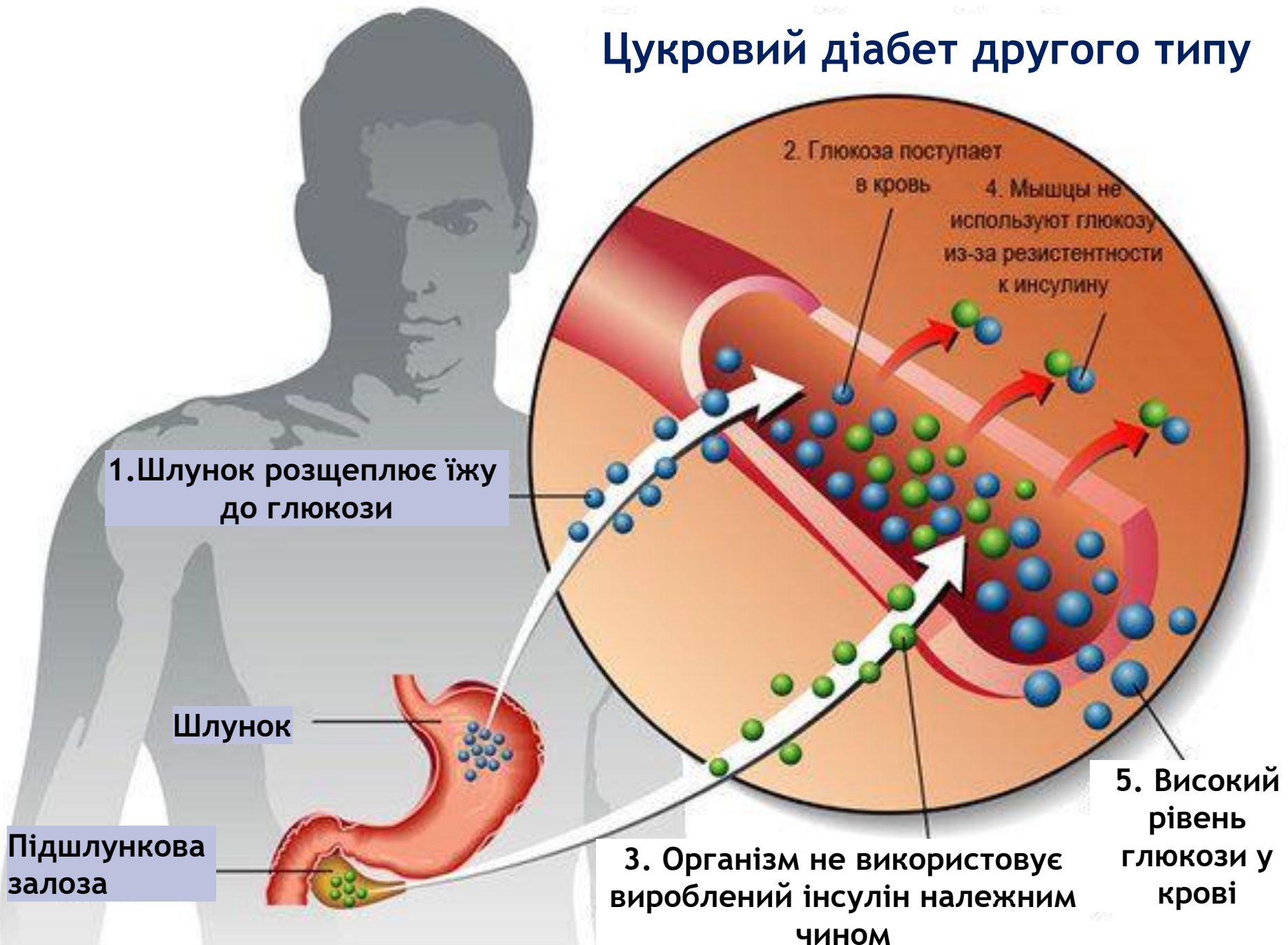
**Менше
Інсуліна**

**Менше глюкози зберігається
і використовується в органах**

**Збільшений рівень глюкози
у крові**

**Цукровий діабет
першого типу**

Цукровий діабет другого типу



1. Шлунок розщеплює їжу до глюкози

Шлунок

Підшлункова залоза

3. Організм не використовує вироблений інсулін належним чином

2. Глюкоза поступає в кров

4. М'язи не використовують глюкозу із-за резистентності к інсуліну

5. Високий рівень глюкози у крові

- * При тяжких формах цукрового діабету вміст цукру в сечі може досягати 8–10 %.
- * Осмотичний тиск сечі при цьому підвищується, у зв'язку з чим у вторинну сечу переходить багато води.
- * За добу виділяється 5–10 л і більше сечі (поліурія) з високою відносною щільністю за рахунок цукру.
- * Внаслідок поліурії розвивається зневоднення організму і, як його результат, – посилена спрага (полідипсія).

* Глюкозурія

- * Поліурія (до 5–10 л за добу і більше, з низькою відносною щільністю),
- * Полідипсія,
- * Відсутністю глюкозурії.
- * Провідний фактор патогенезу – зменшення синтезу вазопресину (антидіуретичного гормону), який посилює реабсорбцію води в ниркових каналцях.

* Нецукровий діабет



Пропуск їжі



Введення
великої дози
інсуліну



Надлишкове
фізичне
навантаження



Алкоголь



* Причини гіпоглікемії



Потливість



Тремор



Головокружіння



Тривожність



Голод



Дратівливість



Розсіяність



Тахікардія



Головний біль



Слабкість

* СИМПТОМИ ГІПОГЛІКЕМІЇ

ДІАБЕТИЧНА КОМА. ВИДИ, НЕВІДКЛАДНА ДОПОМОГА

Діабетична кома, зазвичай, розвивається в результаті неправильного контролю за перебігом захворювання. Існує кілька видів діабетичної коми, кожен з яких потребує невідкладної медичної допомоги та індивідуальної терапії.

Діабетична кома являє собою стан, при якому рівень цукру в крові або різко падає, або, навпаки, підвищується, в результаті чого, хворий втрачає свідомість. Запобігти виникненню такого стану можна за допомогою дотримання спеціальної дієти і постійного контролю рівня цукру в крові.

ВИДИ ДІАБЕТИЧНИХ КОМ

КЕТОАЦИДОТИЧНА КОМА

Цей тип коми зустрічається в основному у хворих на цукровий діабет першого типу. Патологічний стан викликають накопичені шкідливі кислоти, ацетон та кетони, які утворюються при гострій недостатності інсуліну в організмі.

Симптоми:

- Млявість.
- Втома.
- Сильна спрага.
- Нудота.
- Підвищене сечовиділення.
- Біль у шлунку.
- Блювота.
- Прискорене дихання.
- Запах ацетону з рота.

ГІПЕРОСМОЛЯРНА КОМА АБО ГІПЕРГЛІКЕМІЯ

Цей тип коми відноситься в основному до діабету другого типу, і викликається зневодненням організму у важкій формі, коли рівень глюкози сильно підвищується. При підвищенні рівня глюкози нирки потребують додаткової рідини, що обумовлює сильну спрагу.

Симптоми:

- Сильна спрага.
- Нудота.
- Млявість.
- Судоми.
- Втрата чутливості.
- Порушення мови.
- Хаотичні рухи.

ГІПОГЛІКЕМІЧНА КОМА АБО ГІПОГЛІКЕМІЯ

Для даного патологічного стану характерне різке зниження рівня цукру в крові. Гіпоглікемічна кома в основному виникає через передозування інсуліном, або ж в результаті відмови від їжі хворим. До ще однієї причини коми ідносять прийом алкоголю або нервово перенапруження.

Симптоми:

- Прискорене серцебиття.
- Тремтіння.
- Підвищене потовиділення.
- Слабкість.
- Озноб.
- Зміна поведінки.
- Помутніння свідомості.
- Сонливість.

ЩО РОБИТИ ПРИ ДІАБЕТИЧНІЙ КОМІ

- Насамперед необхідно викликати невідкладну медичну допомогу.
- Не давати людині, що втрачає свідомість щось пити або їсти, це може призвести до задухи.
- Повернути хворого на бік, щоб запобігти задухи.
- Не слід колоти інсулін, якщо точно не відомо, якого типу кома у хворого, та як це може призвести до смерті.
- Перевірити рівень цукру в крові, якщо є під рукою глюкометр.
- Якщо хворий перебуває у свідомості і у нього гіпоглікемія, дати солодкий сік або цукор, глюкозу. Не слід давати дієтичні напої, так як штучний замінник цукру не допомагає.
- Якщо у хворого гіперглікемія, не давати їжу, можна тільки пити воду до приїзду в лікарню.



Симптоми

Швидка втомлюваність і загальна слабкість, посилення спраги, збільшення кількості виділення сечі, сильний головний біль, дзвін у вухах, поліфагія змінюється анорексією, відзначається нудота, блювота, пронос (або запор). Інколи спостерігається нервові збудження, безсоння, що переходять у в'ялість, апатію, сонливість.

Стадії порушення свідомості

Приголомшеність;

Сонливість (хворий легко засинає і легко прокидається);

Ступор (хворий знаходиться в стані глибокого сну і виходить із нього тільки під впливом сильних збудників);

Кома (повна втрата свідомості).

* **Прекоматозний стан**

- * У легких випадках – рухове занепокоєння, в більш тяжких випадках – повна нерухомість.
- * Обличчя бліде, інколи діабетичний рубець: червоно-розовий колір шкіри виличкових дуг, лоба, підборіддя.
- * Шкіра суха, її тургор знижений, часте злущування, нерідко ксантоматоз, фурункули, розчіси, екзема та інші трофічні розлади.
- * Дихання рідке, глибоке, шумне, фаза вдиху довша за фазу видиху.
- * Запах ацетону з рота, зіниці вузькі, асиметрія очних щілин, рота, зіничні рефлексії в'ялі, рогівки—знижені, інші рефлексії знижені або відсутні.
- * Пульс частий, тони серця глухі, артеріальна гіпотензія.
- * Живіт надутий, м'який, але можлива клініка гострого живота;
- * Печінка збільшена, гладенька, м'яка; сечовиділення прискорене, при глибокій комі – мимовільне.

* Коматозний стан

Патологічні зміни в обміні жирів можуть виникати на різних його етапах при порушенні:

- * процесів перетравлення і всмоктування жирів;
- * транспорту жиру і переходу його в тканини;
- * окиснення жирів в тканинах;
- * проміжного жирового обміну;
- * обміну жиру в жировій тканині (надлишкове або недостатнє його утворення і відкладення).

Патологія жирового обміну проявляється різними видами гіперліпопротеїдемій і аліпопротеїдемій.

* Патологія жирового обміну

Індукована
жирами
ліпемія

Комбінована ліпемія,
викликана порушеннями
обміну як жирів, так і
вуглеводів

Сімейна
есенціальна
гіперліпемія

Множинна
горбиста
ксантома

Гіпер-
ліпопротеїдемії

«Флотуюча»
гіперліпемія

Атеросклеротичні зміни судин,
Ксантоматозні зміни в ендокарді,
Сухожильні ксантоми (тверді
відкладення жиру),
Ревматоїдні болі в суглобах

Гіпертрофія ліпоцитів,
атеросклероз коронарних
артерій, інфаркт міокарда,
обтураційні захворювання
периферійних артерій,
ксантоми.

* **Типи гіперліпопротеїдемій**



* Ксантомы

- * Обумовлена недостатністю ферменту ліпопротеїналіпази, зазвичай успадкована за аутосомно-рецесивним типом.
- * Характеризується високим вмістом в плазмі хіломікронів і тригліцеридів.
- * Рівень холестерину може бути нормальним або злегка підвищеним (гіперхолестеринемія).
- * Клінічні прояви виникають у віці до 10 років; характерні відкладення ліпідів в шкірі у вигляді вулканічних ксантом, а також в печінці і селезінці. Часто спостерігаються болі в животі, панкреатит.
- * Становить менше 1% всіх випадків гіперліпопротеїнемії.

* Індукована жирами ліпемія

- * Захворювання обумовлене незначним зниженням активності ліпопротеїналіпази.
- * Успадковується полігенно. У крові підвищена концентрація пре-β-ліпопротеїнів і хіломікронов, значно збільшений вміст тригліцеридів, рівень холестерину в нормі або трохи вище.
- * Клінічно цей тип гіперліпопротеїнемії проявляється у осіб старше 20 років, відзначаються ожиріння, вулканічні ксантоми, нерідко виникають болі в животі. Толерантність до вуглеводів і жирів знижена. Іноді виявляється прихований або помірно виражений цукровий діабет.

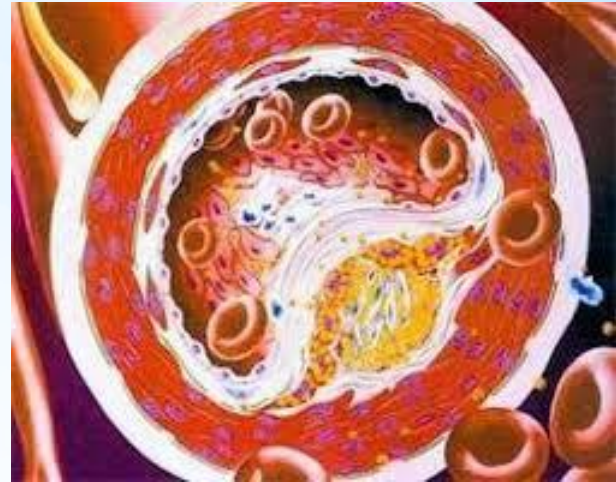
* Комбінована ліпемія

- * Проявляється підвищенням концентрації ліпопротеїнів дуже низької щільності, гіперхолестеринемією і гіпертригліцеридемією.
- * Захворювання проявляється в дитячому віці. Характерними ознаками є жовтувато-коричневі відкладення ліпідів в шкірі долонних ліній, сухожильні і туберозного ксантоми, ожиріння. Часто спостерігаються жирова інфільтрація печінки, гіперурикемія.
- * У багатьох хворих відзначається патологічна толерантність до вуглеводів, розвивається цукровий діабет. Часто виявляють різні прояви атеросклерозу: ішемічну хворобу серця, ураження судин нижніх кінцівок.
- * Становить 1-8% всіх випадків гіперліпопротеїнемій.

* «Флотуюча» гіперліпемія

Атеросклеротичні бляшки у судинах

- * Найбільш часта гіперліпідемія. Характеризується підвищенням холестерину.
- * Розвивається в результаті мутації гена ліпопротеїнліпази-рецептора або гена апоВ. Сімейна або спадкова форма проявляється ксаномами і раннім розвитком серцево-судинних захворювань.



Відкладення холестерину у судинах

* **Сімейна есенціальна гіперліпемія**

* А-ліпопротеїдемія. Хвороба Тенжі

Етіологія

Може розвиватися й у рамках аутоімунних процесів при захворюваннях печінки і ШКТ , при захворюваннях щитовидної залози.

Патогенез

Грунтується на недостатній евакуації ефірів холестерину.

Симптоми

Збільшення мигдалин, гепатоспленомегалія, збільшення лімфатичних вузлів (нагромадження ефірів холестерину), діарея, ретиніт, помутніння рогівки.

Тип успадкування

Аутосомно-рецесивний. В основі дефекту лежить порушення синтезу білкового компонента.

* Хвороба Бассена – Корнцвейга

Етіологія

Нездатність печінки до синтезу активного протеїну або можливість синтезу тільки неактивного протеїну В.

Патогенез

В стінках кишечника виявляється застій жиру. Порушується структура клітинних мембран. Анемія з ретикулоцитозом і гіперплазією кісткового мозку. Ураження мієлінових оболонок призводить до розладів периферичних нервів і ЦНС (пірамідний тракт і мозочок).

Симптоми

Згасання сухожильних рефлексів. Ходьба атактична, характерні ністагм, порушення вібраційного відчуття. Розумова відсталість, міопатія. Пігментна ретинопатія, яка викликає скотому і сліпоту.

Жирова інфільтрація

Якщо жир, який поступає в клітини не розщеплюється, не окислюється, не виводиться із неї.

Жирова дистрофія

Якщо жирова інфільтрація не поєднується з порушенням протиплазматичної структури та її білкового компонента, то говорять про жирову дистрофію.

Етіологія

Пригнічення активності окиснювальних і гідролітичних ферментів жирового обміну (при отруєнні миш'яком, хлороформом, при вітамінозах і т. д.).

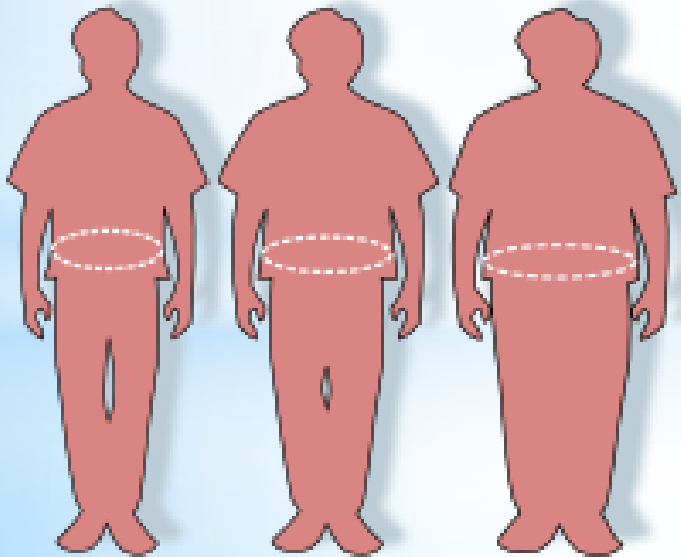
- * Ожиріння – це схильність організму до надмірного збільшення маси тіла під впливом певних умов.
- * Маса тіла при цьому збільшується внаслідок ненормальної акумуляції жиру в депо.

За етіологією ожиріння поділяють на три види

Аліментарне

Гормональне

Церебральне



* **Ожиріння**

* Етіологія ожиріння

- * Підвищене надходження в їжу вуглеводів і жирів при невідповідному енергетичному використанні жиру;
- * Недостатнє використання (мобілізація) жиру із депо як джерела енергії;
- * Надлишкове утворення жиру з вуглеводів.

* Наслідки ожиріння

- * Порушення толерантності до глюкози, гіперглікемія, гіперінсулінемія;
- * Збільшення екскреції глюкокортикоїдів із сечею після фізичного навантаження, під час сну.
- * Розвиваються серцево-судинні захворювання, гіпертензія, тромбоемболія, жовчнокам'яна хвороба.
- * Збільшена вірогідність цирозу печінки.
- * Задишка, оскільки масивні підшкірно-жирові відкладення обмежують рух грудної клітки, накопичення жиру в черевній порожнині заважає опусканню діафрагми. Утруднений газообмін.

Причини порушень білкового обміну

Кількісна або якісна білкова недостатність первинного (екзогенного) походження.

Розлади перетравлення і всмоктування білкових продуктів гастроентерити, виразковий коліт).

Підвищений розпад білка в тканинах (стрес, інфекційні хвороби).

Посилена втрата ендогенних білків (крововтрати, нефроз, травми).

Порушення синтезу білків (гепатити).

* Патофізіологія
білкового обміну

Позитивний баланс

- * Стан, при якому азоту виводиться з організму менше, ніж надходить, тобто анаболічні процеси переважають над катаболічними.



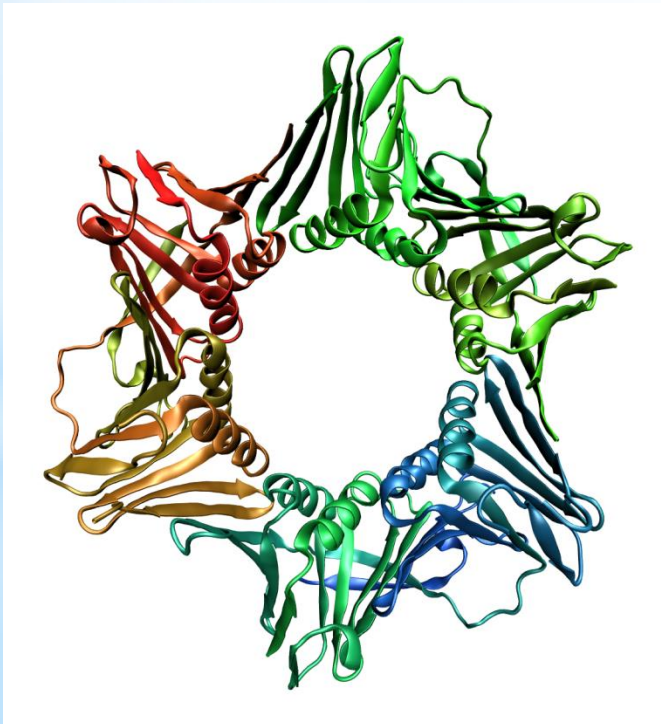
Негативний баланс

- * Стан, при якому витрачається велика кількість білків і катаболічні процеси переважають над анаболічними.

* АЗОТИСТИЙ
баланс

Первинні порушення

- * При різних формах патології шлунка і кишечника; хронічних гастритах, виразковій хворобі, раку.



Функціональна порушення

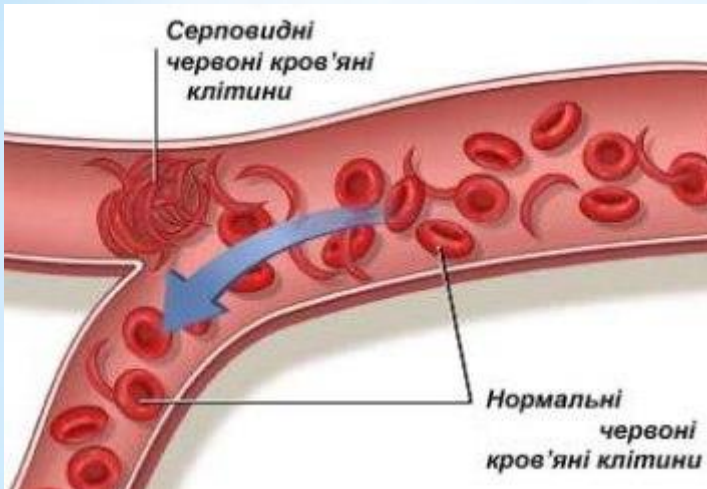
- * Розлади секреторної і всмоктувальної функції епітелію внаслідок набрякання слизової оболонки шлунка і кишечника, порушення перетравлення білків і всмоктування амінокислот в шлунково-кишковому тракті.

* Порушення розщеплення і всмоктування білків

- * Амінокислоти, що всмокталися, з кишечника надходять безпосередньо в кров і частково в лімфатичну систему, являючи собою той «метаболічний фонд» різноманітних азотистих речовин, що потім беруть участь у всіх видах обміну.
- * У нормі амінокислоти, що всмокталися в кров із кишечника, циркулюють у крові 5–10 хв і дуже швидко поглинаються печінкою і частково іншими органами (нирками, серцем, м'язами).
- * Усяке збільшення часу цієї циркуляції вказує на порушення здатності тканин і органів (у першу чергу, печінки) поглинати амінокислоти.
- * Збільшення вмісту амінокислот у крові виявляється збільшенням їхнього виведення із сечею і формуванням особливої форми порушень обміну – **аміноацидурією**.

* Уповільнення надходження амінокислот в органи і тканини

Якісні зміни



Заміна тільки одного амінокислотного залишку (глутаміну) у молекулі гемоглобіну на валін призводить до важкого захворювання — серпоподібноклітинної анемії.

Кількісні зміни

Зрушення співвідношень окремих фракцій білків органів і крові і в сироватці крові — диспротеїнемії.

Гіперпротеїнемія: збільшення вмісту всіх чи окремих видів білків.

Гіпопротеїнемія: зменшення вмісту всіх чи окремих білків.

***Порушення біосинтезу білків**

- * Основними кінцевими продуктами білкового обміну є аміак і сечовина.
- * Зв'язування і знешкодження дезамінування аміаку здійснюється за допомогою двох механізмів:
 - * у печінці – шляхом утворення сечовини;
 - * в інших тканинах – шляхом приєднання аміаку до глутамінової кислоти (за допомогою амінування) з утворенням глутаміну.
- * Порушення утворення сечовини можуть наступити при зниженні активності ферментних систем, що беруть участь у цьому процесі (гепатити, цироз печінки), і загальної білкової недостатності.
- * За цих умов накопичується аміак і збільшується концентрація вільних амінокислот, що супроводжується розвитком гіперазотемії.

* Патологія кінцевого етапу білкового обміну

- * Креатинін утворюється при окиснюванні креатину (азотиста речовина м'язів). Нормальний добовий вміст креатиніну в сечі складає близько 1–2 г.
- * Креатинурія спостерігається у вагітних жінок і в дітей у період інтенсивного зростання.
- * При голодуванні, авітамінозі Е, пропасних інфекційних захворюваннях, тиреотоксикозі і деяких інших захворюваннях, при яких мають місце порушення обміну в м'язах.

* Креатинурія – підвищення рівня креатиніну в сечі

- * Сечова кислота—це кінцевий продукт обміну пуринових основ, що входять у структуру нуклеїнових кислот, якими особливо багаті ядра клітин.
- * При подагрі солі сечової кислоти затримуються в організмі і відкладаються в тканинах, в основному в сухожиллях, суглобних капсулах, хрящах, викликаючи реактивне запалення.



* Сечова
кислота

- * Надлишкове надходження в організм пуринів (їжа, багата м'ясом, вино і пиво) чи молібдену (спостерігається в районах із підвищеним змістом його в ґрунті).
- * Має значення конституціональний нахил у вигляді гіперурикемії, наслідуваний за домінантним типом, стать і вік (частіше розвивається в літньому віці, переважно у чоловіків).

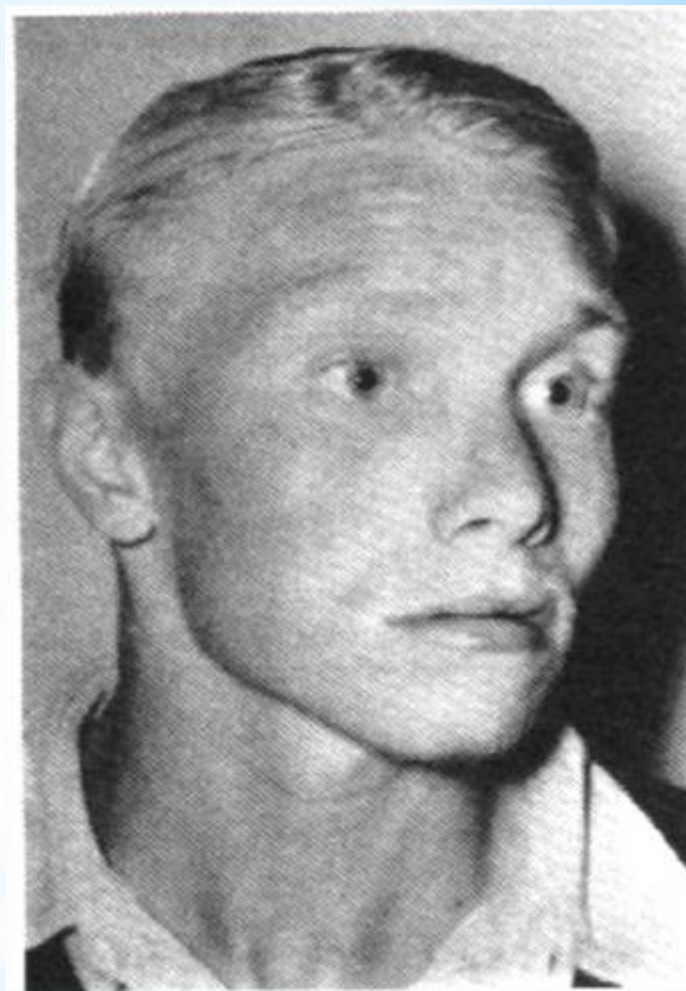
* Етіологія подагри

1. Нагромадження сечокихлих сполук в організмі (зв'язано з недостатнім виділенням із нирок і посиленням утворенням їх із гліцину).
2. Відкладення солей сечової кислоти в тканинах (у місцях зі слабким кровопостачанням; рН тканини—кисла, а в кислому середовищі натрієва сіль сечової кислоти легше випадає в осад).
3. Гостре подагричне запалення (виникає в суглобах, у яких спостерігається відкладення уратів і супроводжується нездужанням, гарячкою, погіршенням стану). Суглоб різко болісний, набряклий, гіперемійований. Захворювання закінчується утворенням подагричних вузлів у дрібних суглобах або деформацією великих суглобів.
4. Алергійний компонент у розвитку приступу (кропивниця, еозинофілія та ін.).

* Процес розвитку подагри

Фенілкетонурія

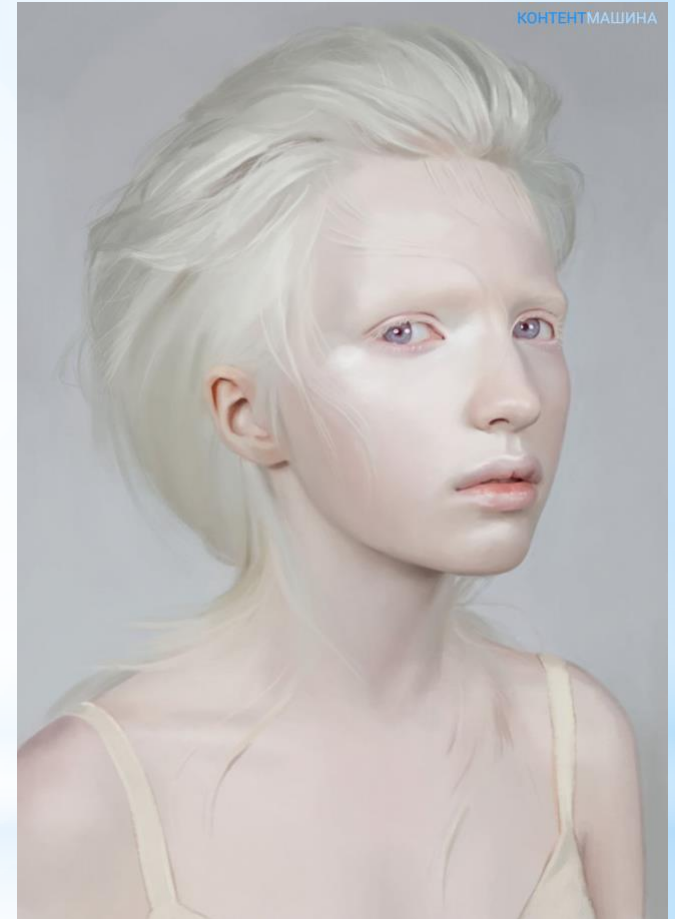
- * Хвороба амінокислотного обміну. Описана у 1934 р. А. Фелінгом. Патологія пов'язана з недостатністю печінкового ферменту *фенілаланінгідроксилази*, що порушує перетворення фенілаланіна у тирозин (порушується формування мієлінових оболонок).
- * Клінічні ознаки: підвищена збудливість і тонус м'язів, тремор, епілептичні напади, розумова відсталість, понижена формування меланіну.
- * Рання профілактика і лікування: штучна дієта.
- * Тип успадкування: аутосомно-рецесивний.



Слабка пігментація шкіри і райдужки ока, помірна ступінь олігофренії.

Альбінізм

- * **Етіологія:** мутаційна блокада активності ферменту тирозинази, яка каталізує синтез меланіну і тирозину.
- * **Симптоми:** відсутність меланіну в клітинах шкіри, волосся, райдужній оболонці очей і підвищена чутливість до ультрафіолетового опромінення.
- * **Клінічні ознаки:** депігментація волосся, шкіри, очей; фотофобія; пониження зору, ністагмю
- * **Форми:** окошкірна; очна.
- * **Тип успадкування:** аутосомно-рецесивний.



- * Анаболізм — ферментативний синтез клітинних компонентів, що відбувається зі споживанням енергії.
- * Асиміляція — засвоєння живильних речовин.
- * Дисиміляція — розщеплення живильних речовин.
- * Катаболізм — сукупність хімічних реакцій розпаду складних органічних речовин в організмі.
- * Метаболізм — обмін речовин в організмі.

* Базисні поняття (визначення)

* Дякую за увагу

