

Дубик А. Д.
**ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ И МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ
НЕДОСТАТОЧНОСТИ УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА В ПЕЧЕНИ**

Научный руководитель: ассист. Куликовская В. П.

Кафедра патофизиологии

Курский государственный медицинский университет, г. Курск

Недостаточность углеводного обмена в печени, нарушение ее глюкостатической функции может носить первичный наследственный и вторичный приобретенный характер. Причем приобретенные формы печеночной недостаточности в поддержании углеводного гомеостаза могут возникать как следствие прямого цитотоксического действия на паренхиму печени патогенных факторов бактериально-токсической, иммунноаллергической, онкогенной природы экзогенного или эндогенного происхождения. В ряде случаев расстройства углеводного обмена в печени возникают в результате нарушений оксигенации паренхимы печени или развития холестаза.

Следует отметить важное значение нарушений гормонального баланса, в частности изменений соотношения в организме инсулина и контринсулярных гормонов в расстройствах процессов гликолиза, гликогенолиза, гликогенеза, гликонеогенеза, окисления субстратов в цикле Кребса и других реакциях.

Характер и механизмы нарушений углеводного обмена в печени при наследственных формах патологии

Наследственные нарушения метаболизма углеводов в печени именуют гликогенозами (болезни накопления) и агликогенозами (отсутствие гликогена в печени).

Следует отметить, что гликогенозы могут быть не только печеночного происхождения, но и мышечного, а также носить смешанный и даже генерализованный характер.

Первая идентификация гликогенозов и их классификация была предложена супругами Cori (1957). В последующем было установлено XI различных энзиматических дефектов метаболизма углеводов, приводящих к качественным и количественным нарушениям содержания гликогена в органах и тканях. Наиболее часто встречающимися гликогенозами являются гепаторенальный гликогеноз Ia типа (болезнь Гирке), описанный впервые von Girke в 1929 г.

Заболевание выявляется в раннем детском возрасте, характеризуется резким снижением содержания глюкозы в крови (иногда до 0,55–1,1 ммоль/л) и сопровождается развитием судорог, рвоты, коллапса.

Основной генетический дефект, лежащий в основе данного заболевания – это недостаточность фермента глюкозо-6-фосфатазы, наследуемая аутосомно-рецессивно. При этом в ткани печени накапливается глюкозо-6-фосфат, активирующий Д-форму гликогенсинтетазы. Последнее приводит к прогрессирующему возрастанию содержания гликогена в печени. Одновременно выявляется избыточное отложение гликогена в канальцах почек.

Снижение содержания глюкозы в крови подавляет продукцию инсулина, что приводит к активации липолиза, развитию гиперлипидемии, нарушению утилизации субстратов в цикле Кребса. Одновременно возникает накопление промежуточных продуктов распада углеводов и жиров: молочной, пировиноградной кислоты, жирных и кетокислот, а также холестерина, триглицеридов, мочевой кислоты.

Достаточно быстро формируется метаболический ацидоз. Формирование гепаторенального гликогеноза нередко приводит к развитию таких осложнений, как подагра, уролитиаз.

Прогноз заболевания неблагоприятен вплоть до развития летальных исходов (в 50% наблюдений) в раннем детском возрасте. Однако в других случаях возможно относительно благоприятное течение патологии и рождение здоровых детей в потомстве.