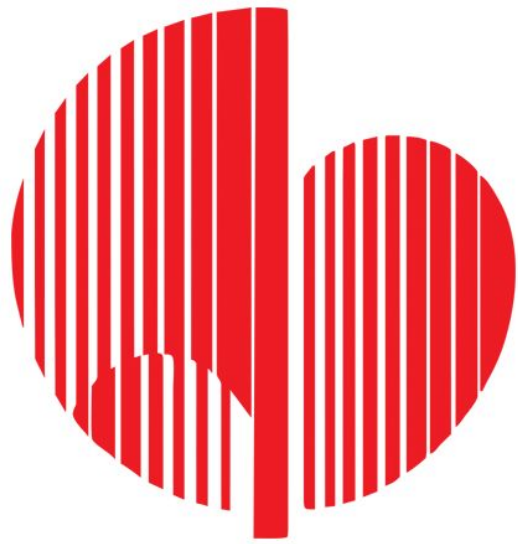


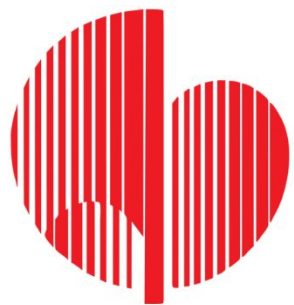


Федеральное государственное бюджетное
учреждение
НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР КАРДИОЛОГИИ
Министерства здравоохранения Российской
Федерации

Виды нарушений липидного обмена. Классификация дислипидемий

Меркулова Ирина Алексеевна
РНИМУ им. Н.И. Пирогова – 6 курс, лечебный факультет

Москва 2018



Типы липопротеидов

- Хиломикроны



- ЛПОНП



- ЛППП



- ЛПНП



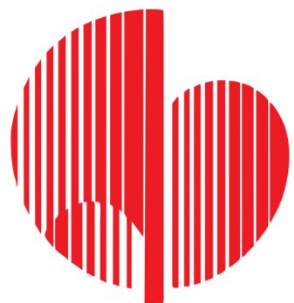
- ЛПВП



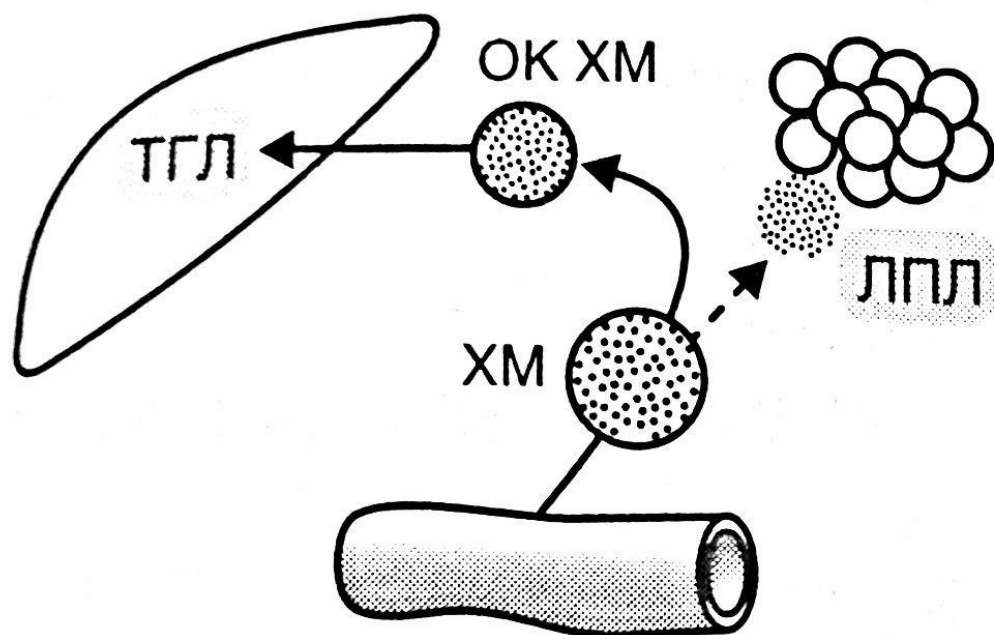
**! Чем выше содержание липидов в ЛП,
тем крупнее эти частицы и ниже их
плотность**

Формула Фривальда (ммоль/л):

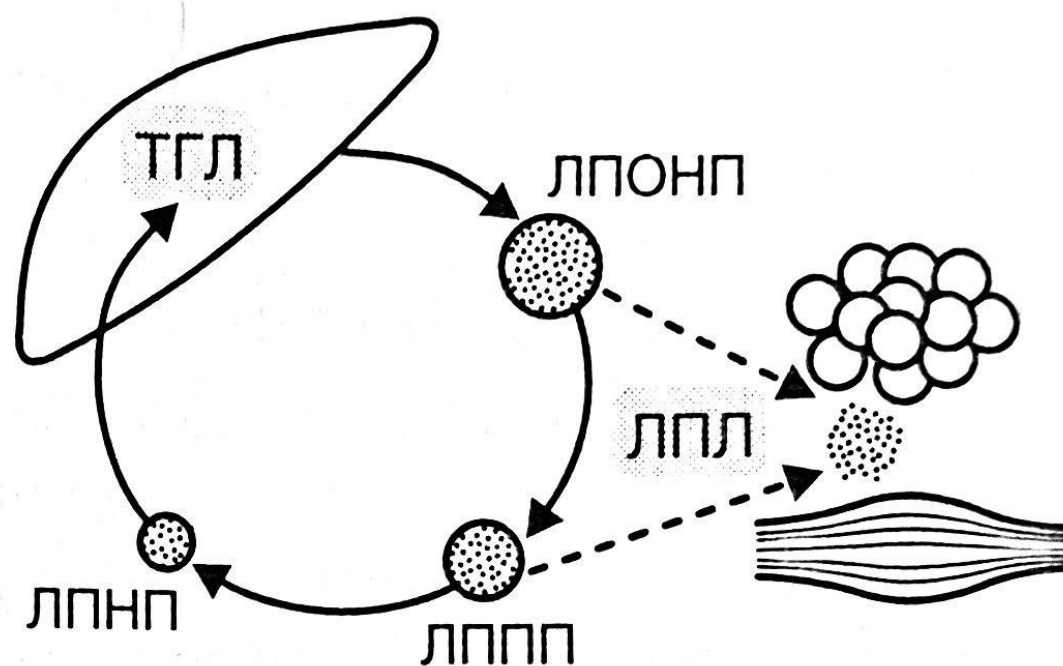
$$\text{ХС-ЛПНП} = \text{ОХС} - \text{ХС-ЛПВП} - \text{ТГ}:2,2$$



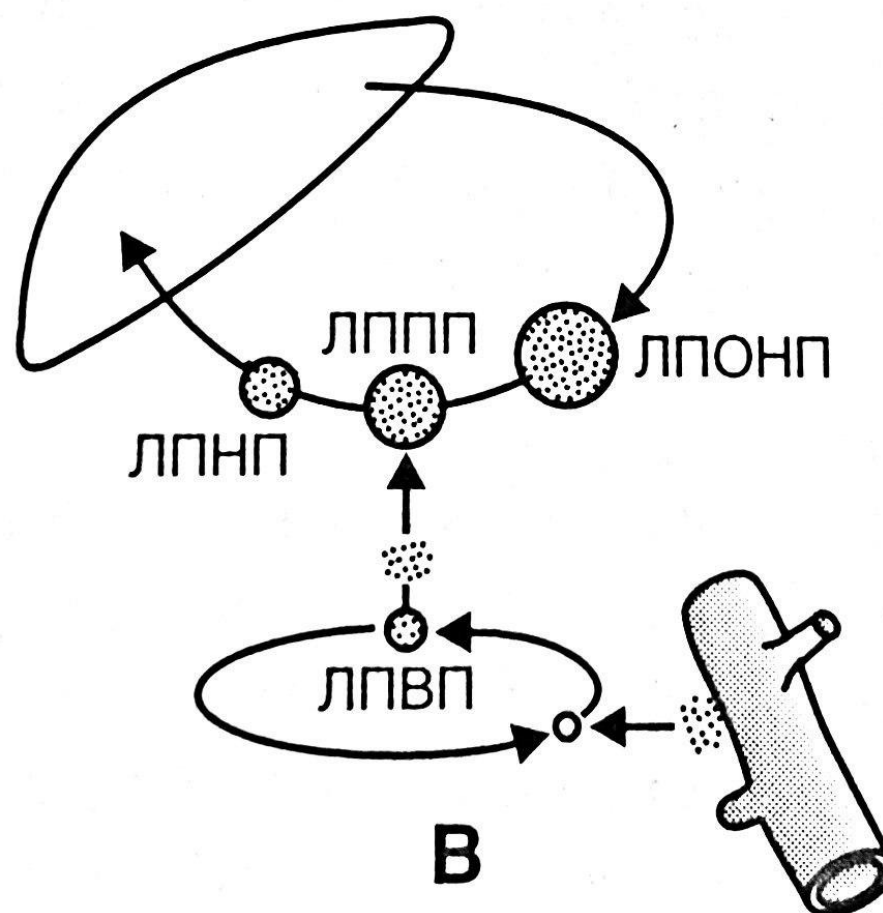
Системы транспорта липидов



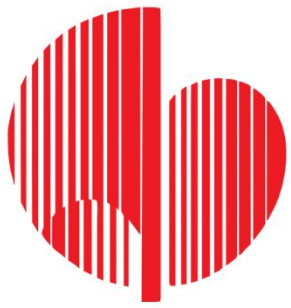
А



Б

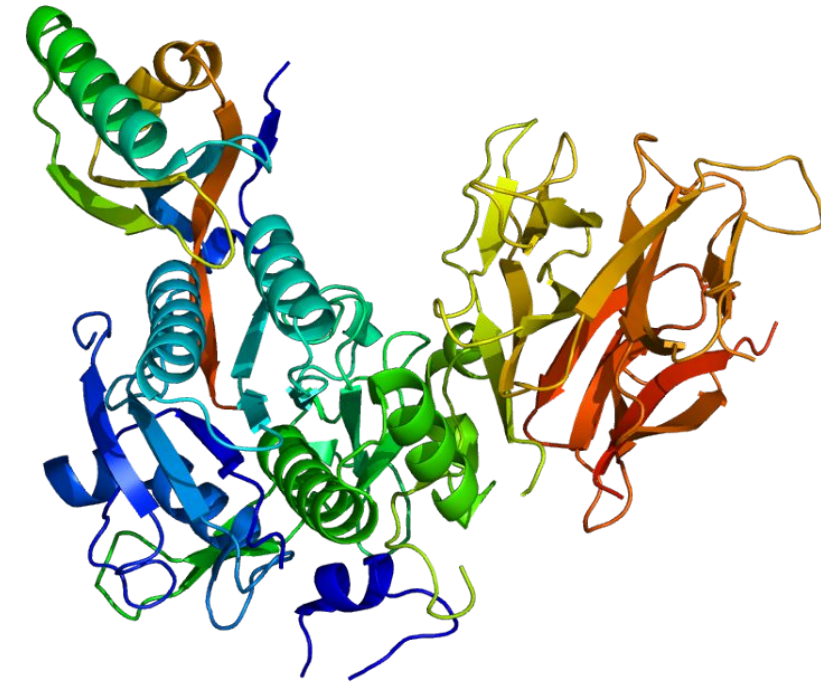


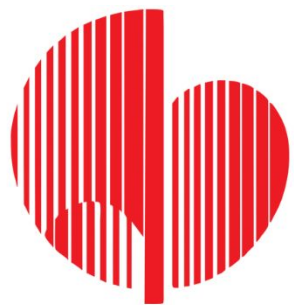
В



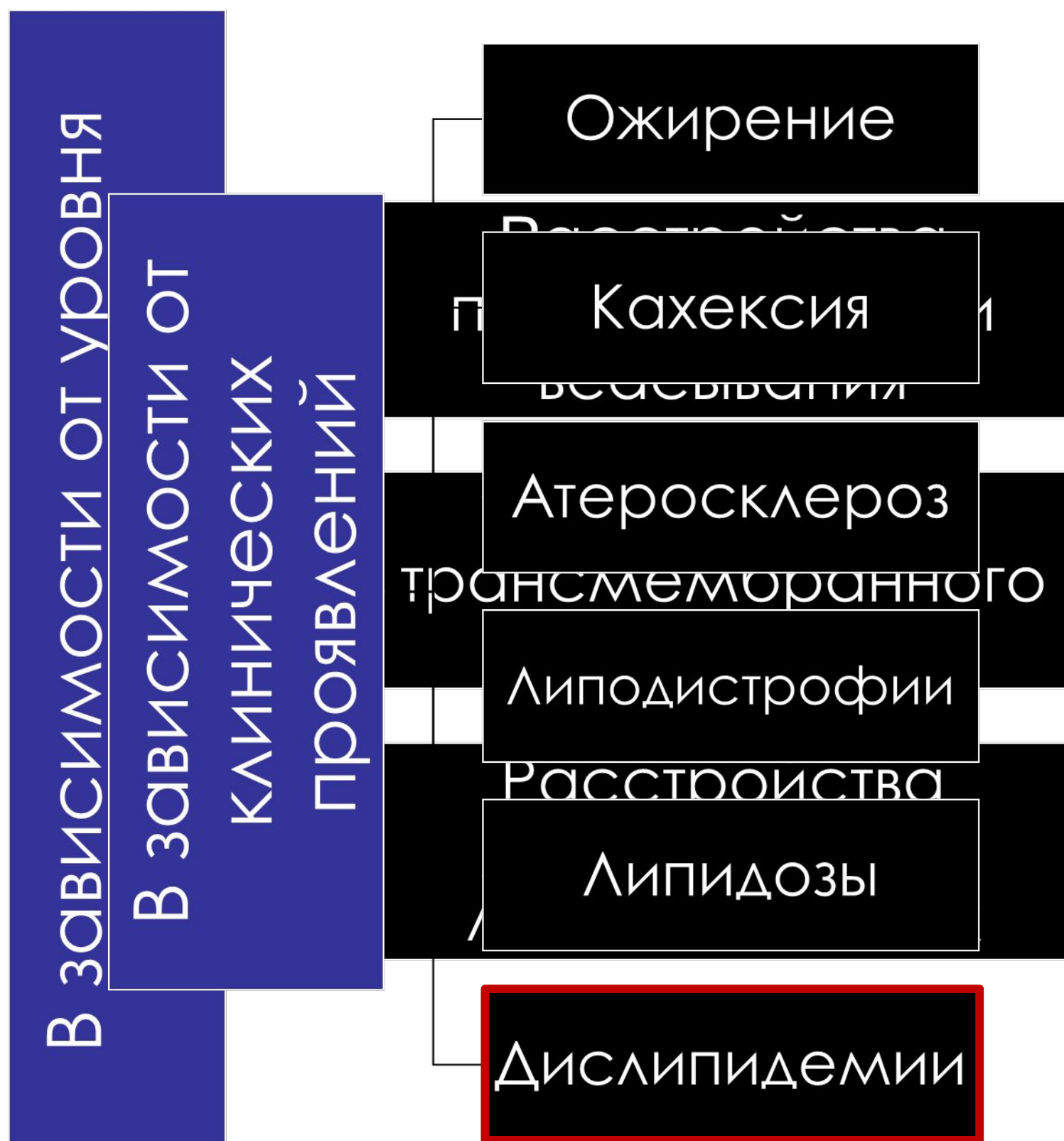
PCSK9

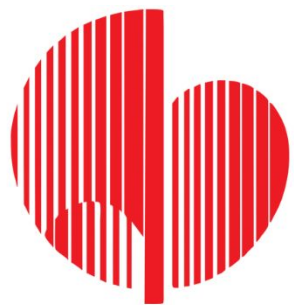
- Пропротеиновая конвертаза субтилизин-кексинового типа 9 — фермент-гидролаза, продукт гена человека PCSK9.
- Связывание PCSK9 с EGF-A доменом рецептора липопротеинов низкой плотности приводит к деградации рецептора.
- Снижение уровня рецептора липопротеинов низкой плотности, в свою очередь, вызывает пониженный метаболизм липопротеинов низкой плотности, что может привести к гиперхолестеринемии.





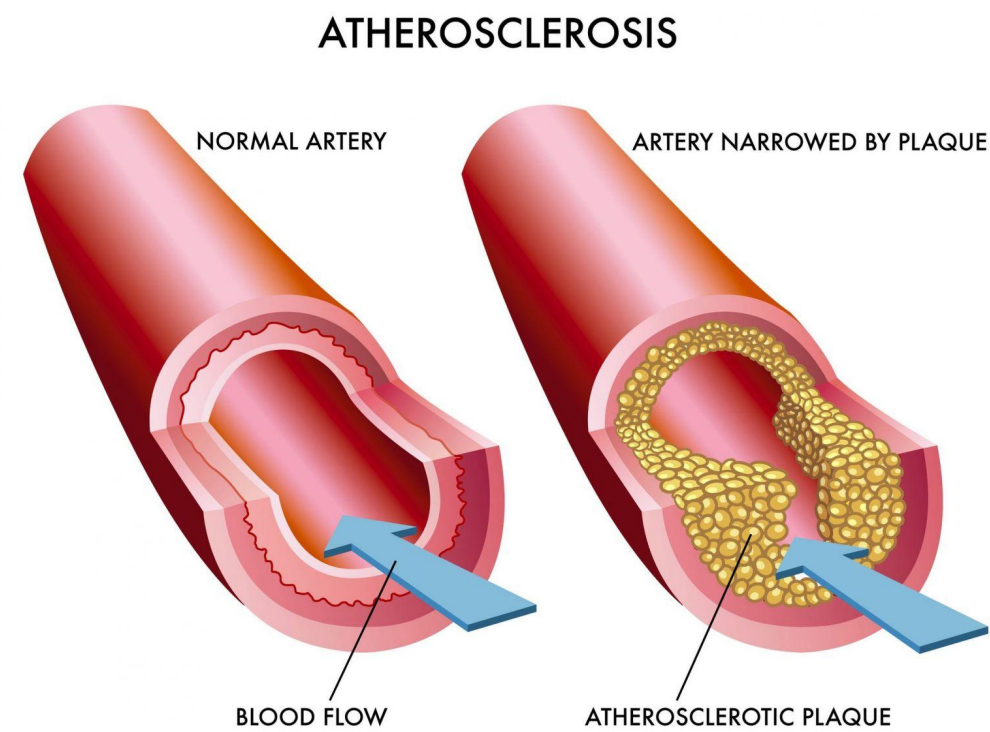
Виды нарушений липидного обмена

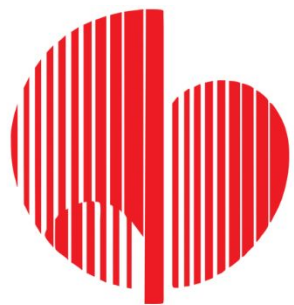




Определение

- **Дислипидемия** – это вид нарушения липидного обмена, проявляющийся повышением уровня холестерина и/или триглицеридов и/или снижением холестерина ЛПВП, что приводит к повышению риска развития атеросклероза.





Этиология дислипидемий

Первичные

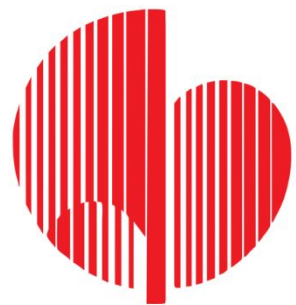
- Семейные дислипидемии
- Болезнь Танжье
- Болезнь рыбьих глаз
- Ситостеролемия
- Ксантоматоз
- Семейный дефект apo B-100
- Мутации PCSK9
- И др. генетические нарушения обмена липидов

Вторичные

Вторичные причины снижения ЛПВП:

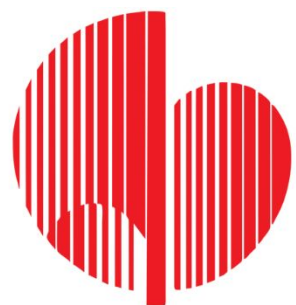
- Курение
- Анаболические стероиды
- ВИЧ
- Нефротический синдром

диалекторин, такролимус



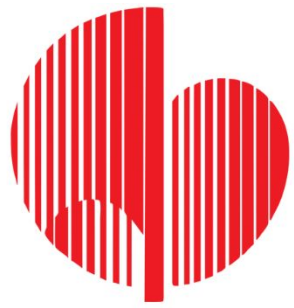
Классификация дислипидемий

Диагнозы	По Фред- риксону	Липиды	Липопротеины	Атероген- ность
Семейная гиперхиломикронемия	Тип 1	↑ТГ	↑ХМ	Неатероген- ный
Семейная гиперхолестеринемия	Тип 2А	↑ОХС	↑ЛПНП	Высокая
Семейная комбинированная гиперлипопротеин- емия	Тип 2В	↑ОХС, ↑ТГ	↑ЛПОНП, ↑ЛПНП	Высокая



Классификация дислипидемий

Диагнозы	По Фредрик-сону	Липиды	Лipoproteины	Атерогенность
Дисбеталиipoproteинемия	Тип 3	↑ОХС, ↑ТГ	↑ЛППП	Высокая
Первичная гипертриглицеридемия	Тип 4	↑ТГ	↑ЛПОНП	Умеренная
Смешанная гипертриглицеридемия	Тип 5	↑ОХС, ↑ТГ	↑ЛПОНП, ↑ХМ	Низкая

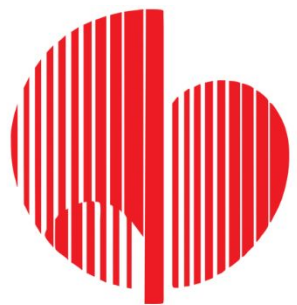


Клиническая картина

Атеросклероз

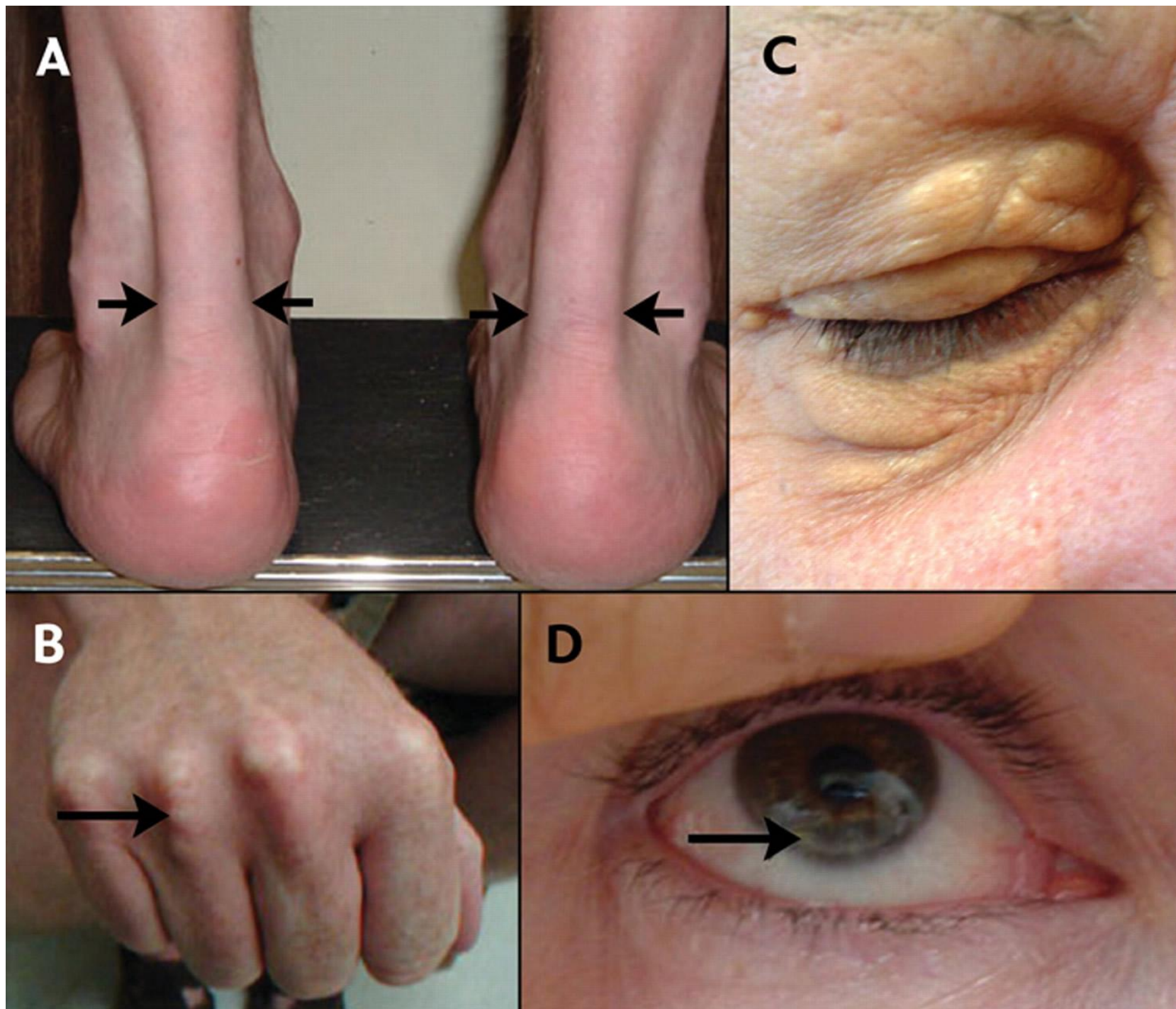
- Ксантомы (в т.ч. сухожильные) и ксантелазмы
- Корнеальная дуга
- Боли в животе, гепатоспленомегалия
- $\text{TГ} > 11,3 \text{ ммоль/л}$ может вызывать острый панкреатит
- $\text{TГ} > 22,6 \text{ ммоль/л}$ может вызывать липемию сыворотки
- Экстремальное повышение липидов придает молочный вид плазме крови и сопровождается симптомами Одышки, парестезиями и снижением сознания

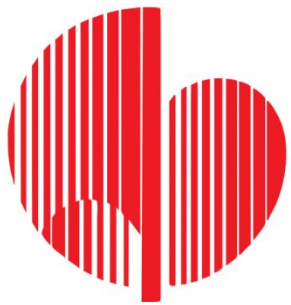




Физикальные признаки

- A, B –
КСАНТОМЫ
- C –
КСАНТЕЛАЗМЫ
- D –
корнеальная
дуга

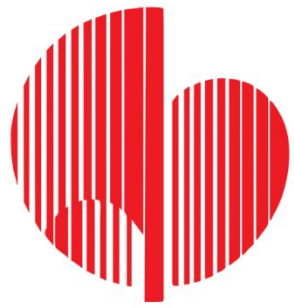




Болезнь «рыбьих глаз»

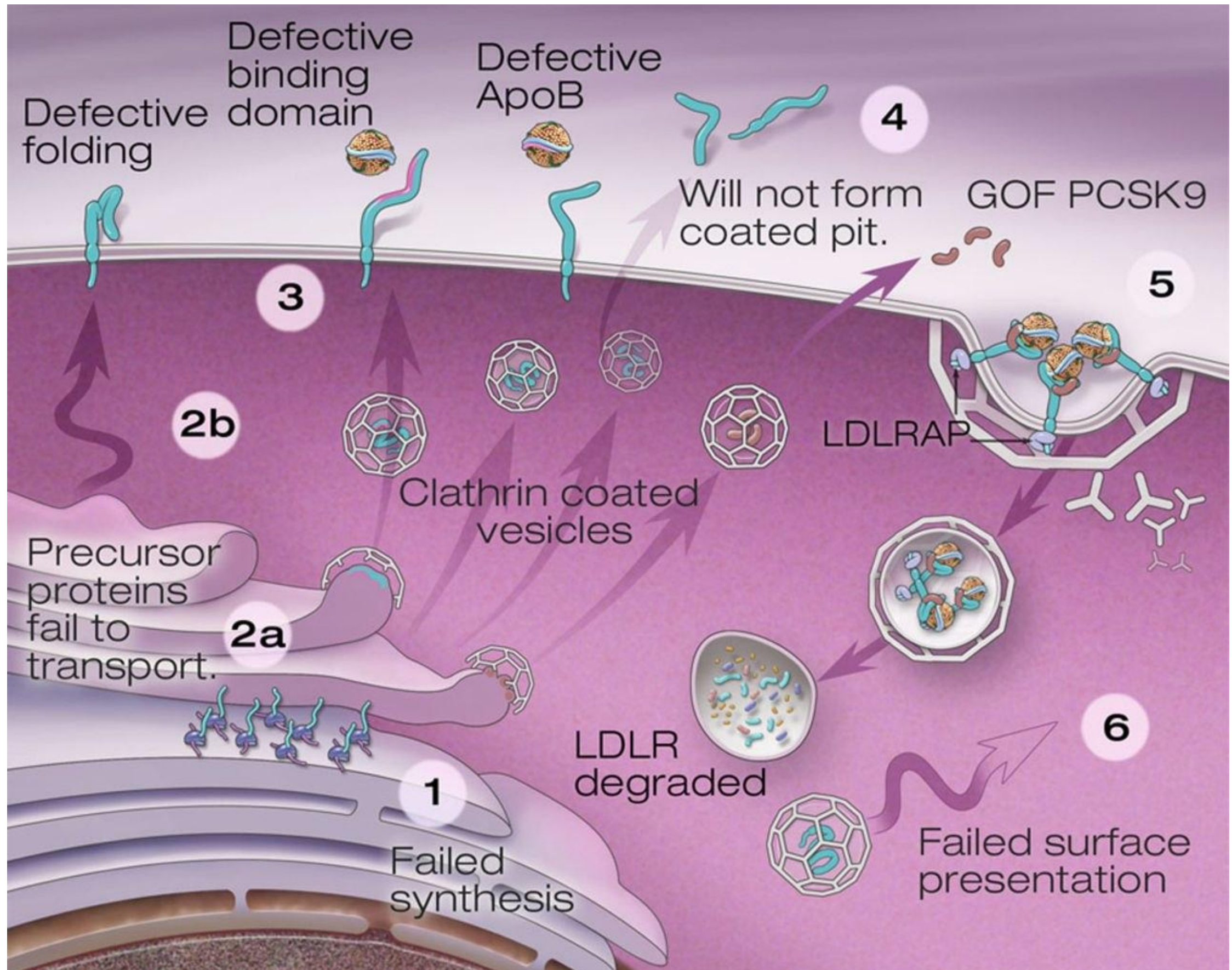
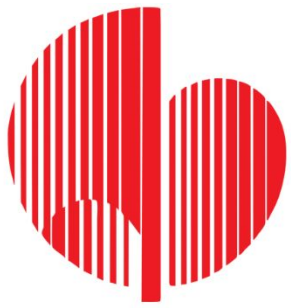


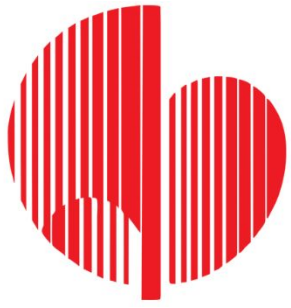
Нормальное глазное дно и липемия сетчатки

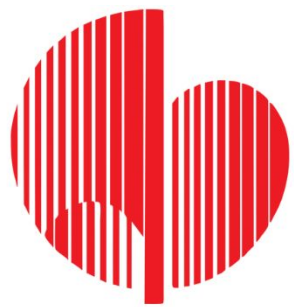


Семейная гиперхолестеринемия

- Дефект рецептора ЛПНП → снижение клиренса ЛПНП
- Кодоминантное наследование → может проявляться как в гетерозиготном, так и в гомозиготном состоянии
- Гетерозиготы встречаются 1/200-1/500 в популяции – характерен уровень ОХС 7-13 ммоль/л
- Гомозиготы – 1/1 000 000 – ОХС >13 ммоль/л

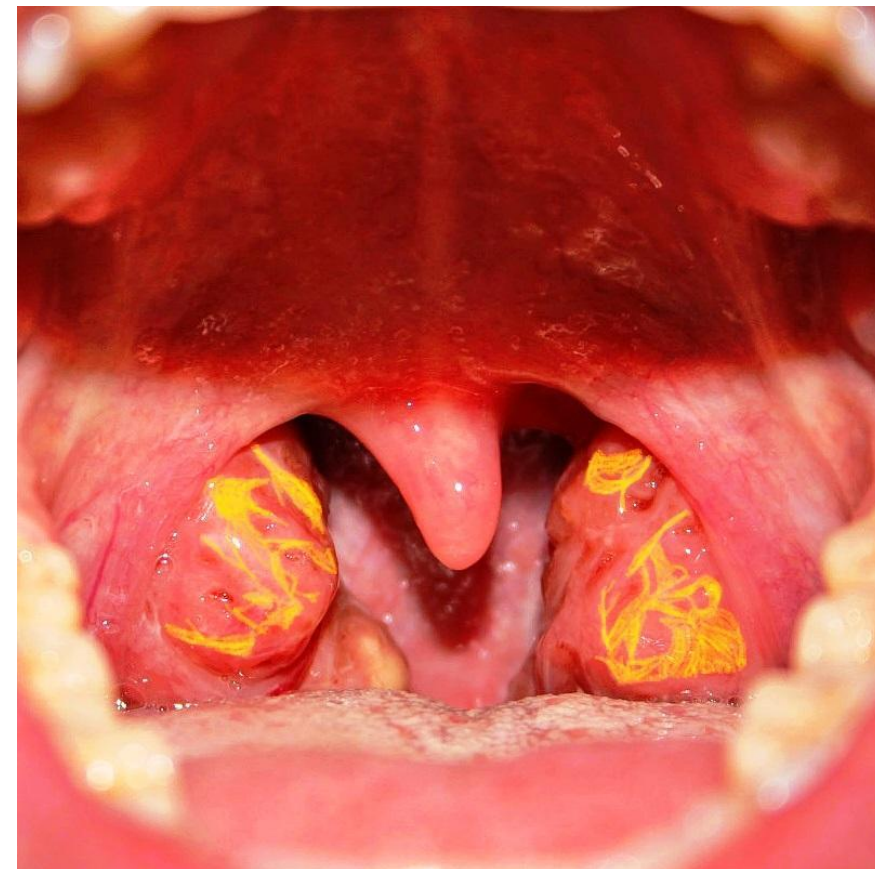


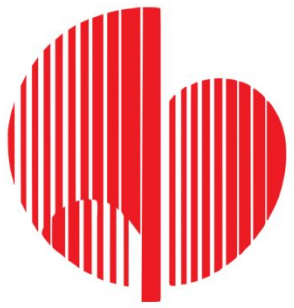




Болезнь Танжье

- Анальфалипопротейнемия – отсутствие ЛПВП
- Аутосомно-рецессивное заболевание
- Характерно увеличение размера миндалин, отличающихся специфической оранжевой окраской; гепатоспленомегалия, лимфаденопатия
- В плазме был незначительно снижен уровень холестерина и фосфолипидов, в ретикулоэндотелиальных тканях, в том числе и в миндалинах – накопление больших количеств эфиров холестерина.

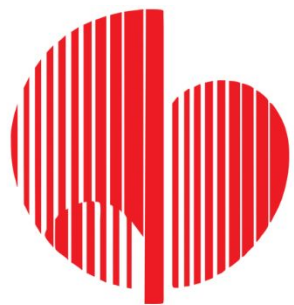




Ситостеролемия

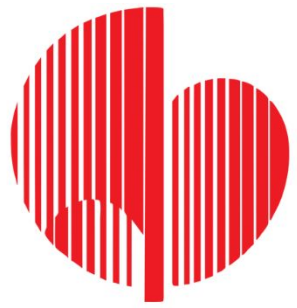
- Аутосомно-рецессивное заболевание
- Усиливается всасывание растительных стеролов (ситостерола и холестеранола) в кишечнике, они накапливаются в тканях.
- Проявляется выраженной гиперхолестеринемией, ранним атеросклерозом и сухожильными ксантомами





Вторичные дислипидемии

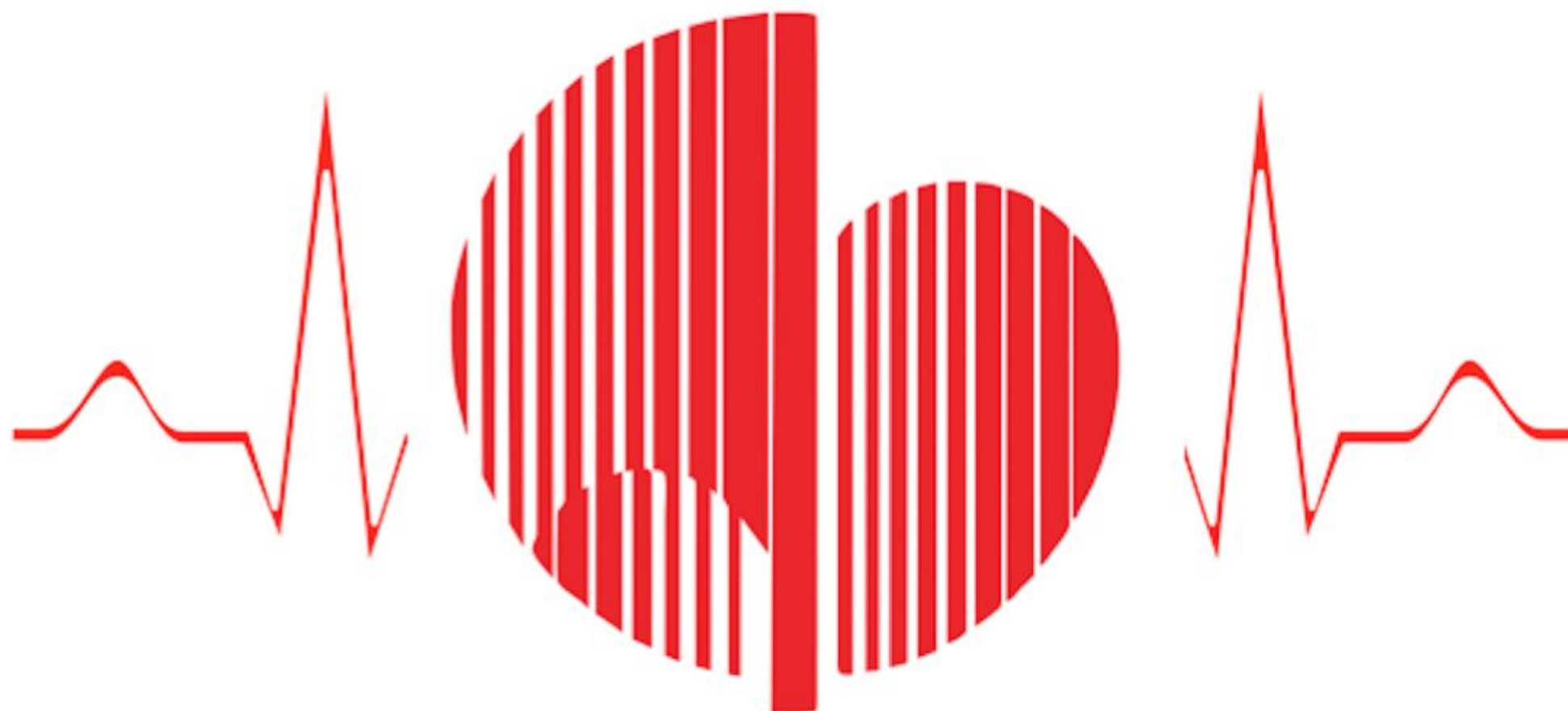
Заболевание	Механизм дислипидемии
Гепатит	Нарушение секреции липидов
Первичный цирроз печени	Нарушение синтеза ЛП
Нефротический синдром	Повышенное образование ЛП и ТГ
Гипотиреоз	Пониженный катаболизм липидов
Гипофизарная недостаточность	Пониженный катаболизм липидов
Алкоголизм	Снижение активности ЛПЛазы, повышенный синтез ЛП



Сахарный диабет и обмен ЛИПИДОВ

- Сопровождается всеми возможными нарушениями: $\uparrow$ ОХС, $\uparrow$ ТГ, $\downarrow$ ХС ЛПВП
- Отягощается ожирением, плохим контролем диабета, что повышает уровень свободных жирных кислот (СЖК)
- СЖК приводят к повышенной печеночной продукции ЛПНП
- Снижение активности ЛПЛаза

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!



Федеральное государственное бюджетное учреждение
НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР КАРДИОЛОГИИ
Министерства здравоохранения Российской Федерации