

Poruchy jater

Jaroslav Pekara

Metabolismu sacharidů

- Homeostáza glukosy
- Nadbytek glukosy – přeměna na jaterní glykogen (glykogenolýza)
- Nedostatek glukosy – odbourávání glykogenu (glykogenolýza)
- Hlavní orgán glukoneogeneze (tvorba glukosy z laktátu, amoniaku, glycerol-3-fosfátu)

Metabolismus dusíkatých látek I

- Hlavní místo detoxikace amoniaku (NH_4^+) vznikajícího při oxidativní deaminaci AMK nebo bakteriálním odbouráváním nestrávených proteinů, přeměna na netoxickou ureu
- K detoxikaci NH_4^+ stačí 10% funkčního jater. parenchymu

Metabolismus dusíkatých látek II

- Metabolismus AMK – transaminace, deaminace, syntéza neesenciálních AMK
- Syntéza močové kyseliny (konečný produkt degradace purinů)
- Metabolismus porfyrinů
- Syntéza plazmatických proteinů a koagulačních faktorů

Porucha proteosyntézy

- Hepatocyty – zdroj prakticky všech plazmatických bílkovin kromě imunoglobulinů
- Chronické poruchy jater (cirhosa) – snížení hladiny plazmatických bílkovin s krátkým i dlouhým poločasem (albumin)
- Akutní afekce – snížení plazmatické hladiny proteinů s krátkým poločasem (koagulační faktory)

Porucha detoxikace NH_4^+

- Hyperamonémie – známka velmi těžké poruchy jater (fulminantní hepatitida, terminální stadium jaterní cirhosisy)
- Snížená schopnost hepatocytů (nebo snížení počtu funkčních hepatocytů) tvořit ureu
- Zvýšený přestup krve z portálního oběhu přímo do v. cava inf. „ obejitím jater“ (portální hypertenze)
- Katabolické stavy vedoucí ke zvýšenému rozpadu tkáňových proteinů

Jaterní selhání

Akutní jaterní selhání

- Rychlý rozvoj hepatocelulární dysfunkce (ikterus, koagulopatie)
- Jaterní encefalopatie
- Absence předchozí jaterní choroby

V průběhu 8 týdnů od prvních příznaků



Akutní jaterní selhání - příčiny

- Léky: acetaminofen (Paralen)
halotan, valproát, isoniazid
NSA, acylpyrin
- Toxiny: amanita phaloides
extáze
organická rozpouštědla
- Infekce: virová hepatitida A, B
- Jiné: metabolická onem. (m. Wilson)
gravidita
autoimunní hepatitida
Budd-Chiariho sy
sy přehřátí



Dělení jaterní insuficience

- Endogenní – skutečná insuficience hepatocytů (akutní jaterní selhání, terminální fáze chron. jater. onem)
- Exogenní – vyvoláno některým nepříznivým faktorem (vysoký přísun bílkovin, krvácení do GIT, infekce, léky)
- Nepřímé (pseudokoma) – těžká porucha elektrolytové nebo vodní rovnováhy

Klinický obraz

- Slabost, únava, apatie, nechutenství, kachektizace, ikterus, retence tekutin, ascites, zvýšená krvácivost
- Průběh může být fulminantní (dny), častěji týdny
- Komplikace – infekce, edém mozku, hepatorenální syndrom, hypoglykemie

Lab. nálezy

- Zvýšení bilirubinu, AST, ALT, pokles albuminu, zvýšení gamaglobulinů, snížení cholesterolu, cholinesterázy, hyponatremie
- Leukocytosa, anemizace, trombocytopenie, pokles koagulačních faktorů

- Neurologické a psychické změny provázející jaterní insuficienci
- JE při akutním jater. selhání – typ A
- V důsledku portosystémových zkratů bez přítomnosti jater. onem. – typ B
- V důsledku dlouhodobé jater. insuficience s přítomnými portosystémovými zkraty – typ C
- Portosystémovými zkraty se portální krev dostává přímo do velkého oběhu a obchází játra
- Amoniak - , mastné kyseliny o krátkém a středním řetězci, fenoly, indoly, endotoxiny bakteriální střevní flory

Klinický obraz

- I. st. – poruchy spánku, tremoe
- II. st. – zpomalení myšlení, poruchy osobnosti, chvilkové desorientace, tremoe, ataxie
- II. st. – somnolence, sopor, nystagmus, hyperreflexie
- IV- st. - koma

Terapie

- 1,4 – galaktosidofruktóza (Laktulosa) = disacharid, pro který nemá člověk příslušnou disacharidázu, proto se nevstřebává; prochází do tlustého střeva, kde se štěpí na nízkomolekulární látky kyselé povahy; změna pH ve střevě vede ke změně střevní flóry a ke snížení produkce amoniaku.
- Nutramin VLI
- Střevní dekontaminace
- Korekce minerálové dysbalance

Komplikace AJS (1)

- Mozkový edém – vazogenní a cytotoxické mechanismy, amoniak. Nejčastější příčina úmrtí u AJS.
- Monitorace nitrolební hypertenze:
 - neinvazivní: klinický obraz
CT/MR
 - invazivní: nitrolební katétr



Komplikace AJS (2)

- Respirační systém: ARDS
- Kardiovaskulární aparát:
oběhová nestabilita
- Infekce (↓ opsonizační aktivita, translokace bakterií ze střeva)
- Ledviny : akutní ledvinné selhání
- Koagulopatie
- Acidobazická rovnováha
 - respirační alkalóza x metabolická acidóza

