

Дефицит Тиамина

Системный дефицит тиамина является причинным фактором развития ряда тяжёлых расстройств, ведущее место в которых занимают поражения нервной системы. Комплекс последствий недостаточности тиамина известен под названием болезни бери-бери и синдрома Корсакова-Вернике.

Как правило, развитие дефицита тиамина бывает связано с нарушениями в питании. Это может быть как следствием недостаточного поступления тиамина с пищей, так и происходить в результате избыточного употребления продуктов, содержащих значительные количества анти-thiaminových факторов. Так, свежие рыба и морепродукты содержат значительные количества тиаминазы, разрушающей витамин; чай и кофе ингибируют всасывание тиамина.

При бери-бери наблюдаются слабость, потеря веса, атрофия мышц, невриты, нарушения интеллекта, расстройства со стороны пищеварительной и сердечно-сосудистой системы, развитие парезов и параличей.

Одной из форм бери-бери, встречающейся преимущественно в развитых странах, является синдром Гайе-Вернике (иначе — синдром Вернике-Корсакова), развивающийся при алкоголизме.

Синдром Корсакова-Вернике является потенциально фатальным неврологическим расстройством, что видно наиболее часто у алкоголиков. Алкоголь напрямую влияет на механизмы фосфорилирования / дефосфорилирования тиамина что приводит к сильному уменьшению концентрации активной формы тиамина.

Энцефалопатия Вернике и Корсакова психоз два отдельных диагноза. Этот синдром вызывает повреждения головного мозга в третьем и четвёртом желудочке, таламусе и маммиллярных органах. Прогресс болезни приводит к психозу и необратимому повреждению в областях мозга, связанных с памятью. Симптомы энцефалопатии Корсакова-Вернике включают в себя:

Путаницу и потерю умственной деятельности, что может прогрессировать до комы

Потеря мышечной координации (атаксия)

Аномальные движения глаз, двоение в глазах

Неспособность сформировать новые воспоминания

Потеря памяти

Лечение энцефалопатии Вернике включает внутривенное введение тиамина в течение 3-5 дней с последующим приемом высокой потенции В-витаминного комплекса, пока улучшение продолжается.

При нарушении обмена тиамина в первую очередь возникает расстройство окислительного декарбоксилирования α -кетокислот и частично блокируется метаболизм углеводов. У больных бери-бери происходит накопление недоокисленных продуктов обмена пирувата, которые оказывают токсическое действие на ЦНС и обуславливают развитие метаболического ацидоза. Вследствие развития энергодифицита снижается эффективность работы ионных градиентных насосов, в том числе клеток нервной и мышечной ткани. Нарушается синтез жирных кислот и трансформация углеводов в жиры. Усиление катаболизма белков ведёт к развитию мышечной атрофии, у детей — к задержке физического развития. Вследствие затруднения образования из пировиноградной кислоты ацетил КоА страдает процесс ацетилирования холина.

