

КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ

КАФЕДРА ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И
КЛИНИЧЕСКОЙ БИОХИМИИ

Лекция по теме:

**«Обмен
липидов-4»**

Краснодар

2010

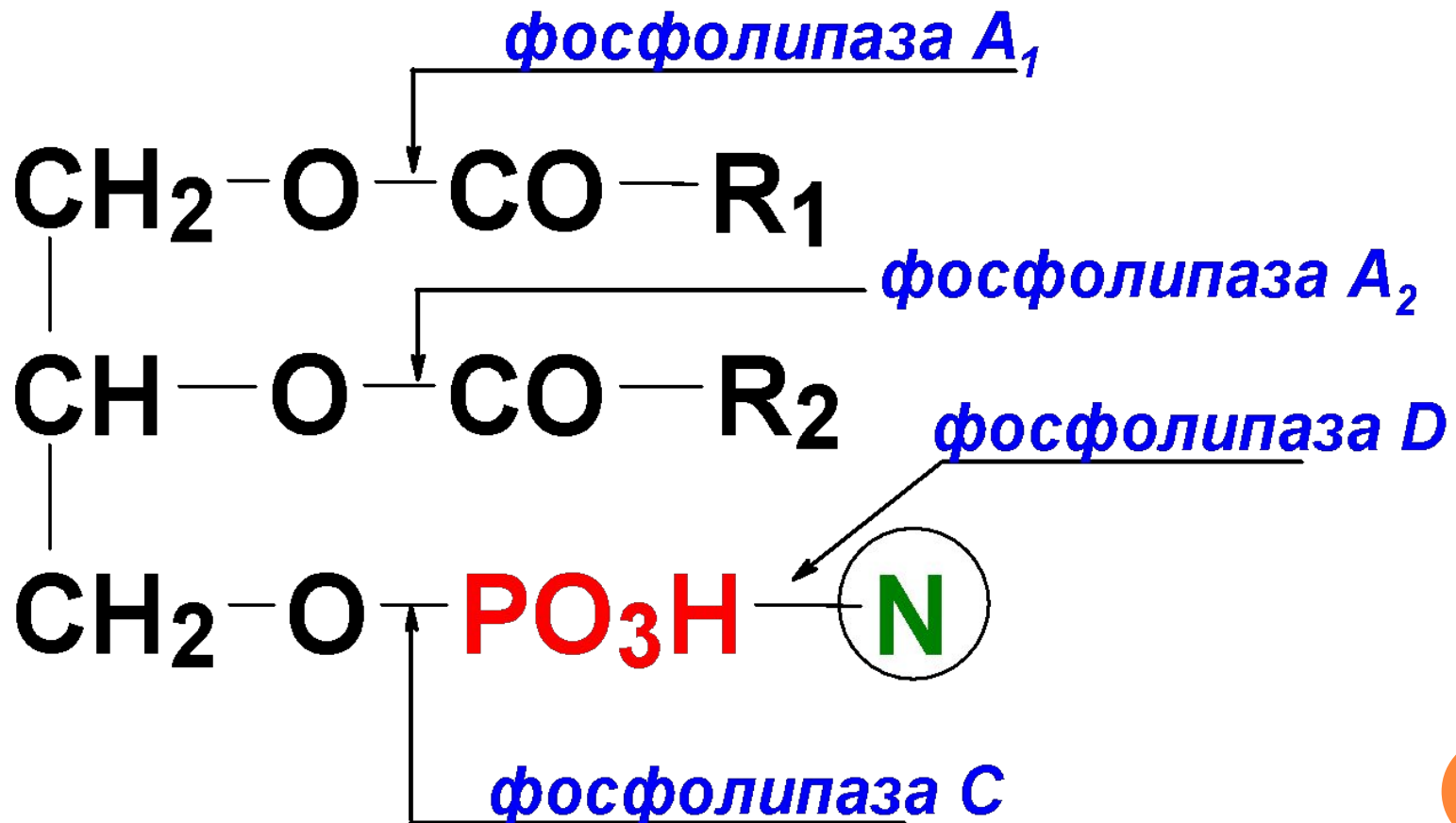


ФУНКЦИИ ФОСФОЛИПИДОВ

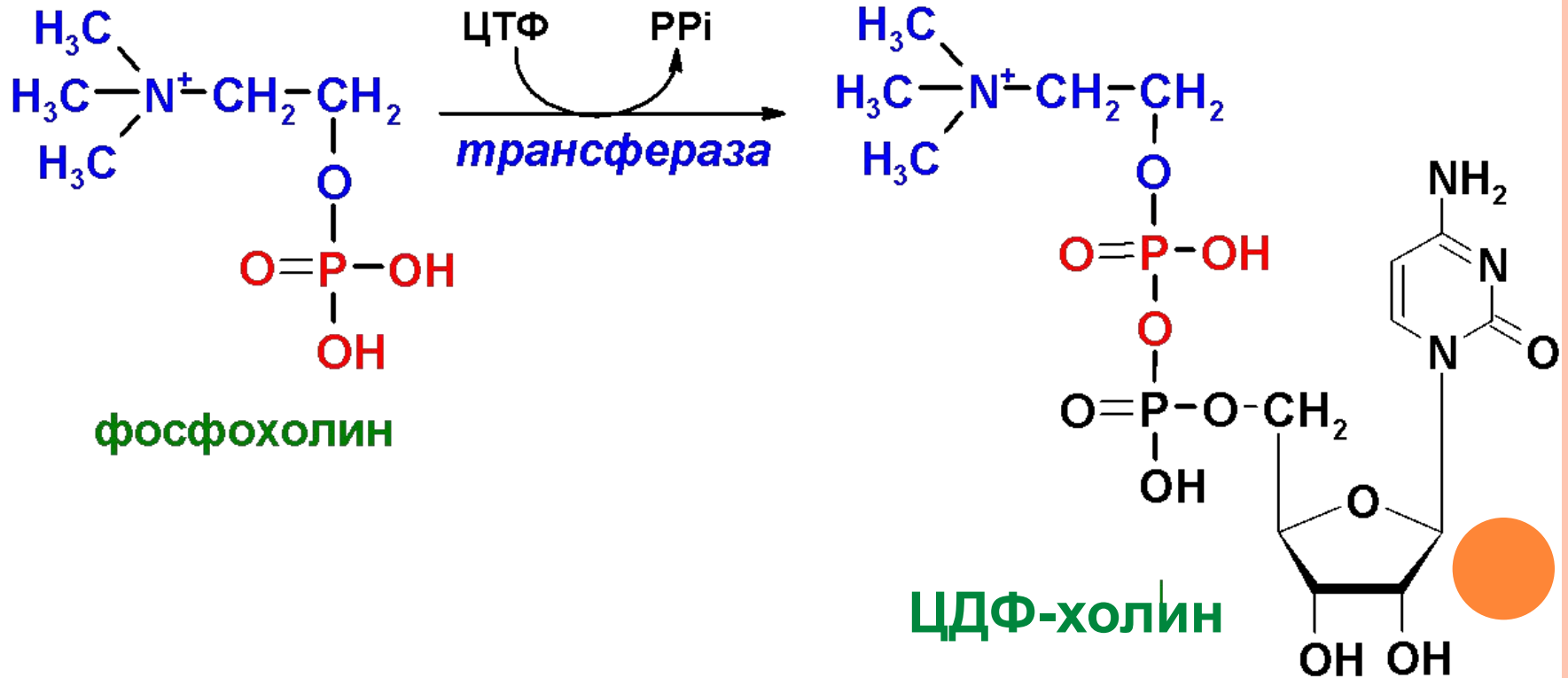
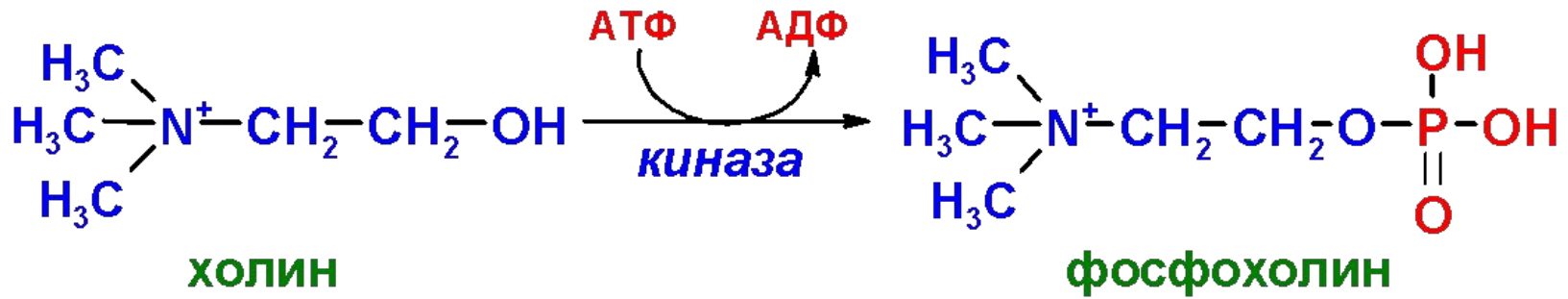
- ▣ **Структурный компонент клеточных мембран**
- ▣ **Структурный компонент транспортных липопротеинов**
- ▣ **Энергетический материал клеток**
- ▣ **Регулятор**



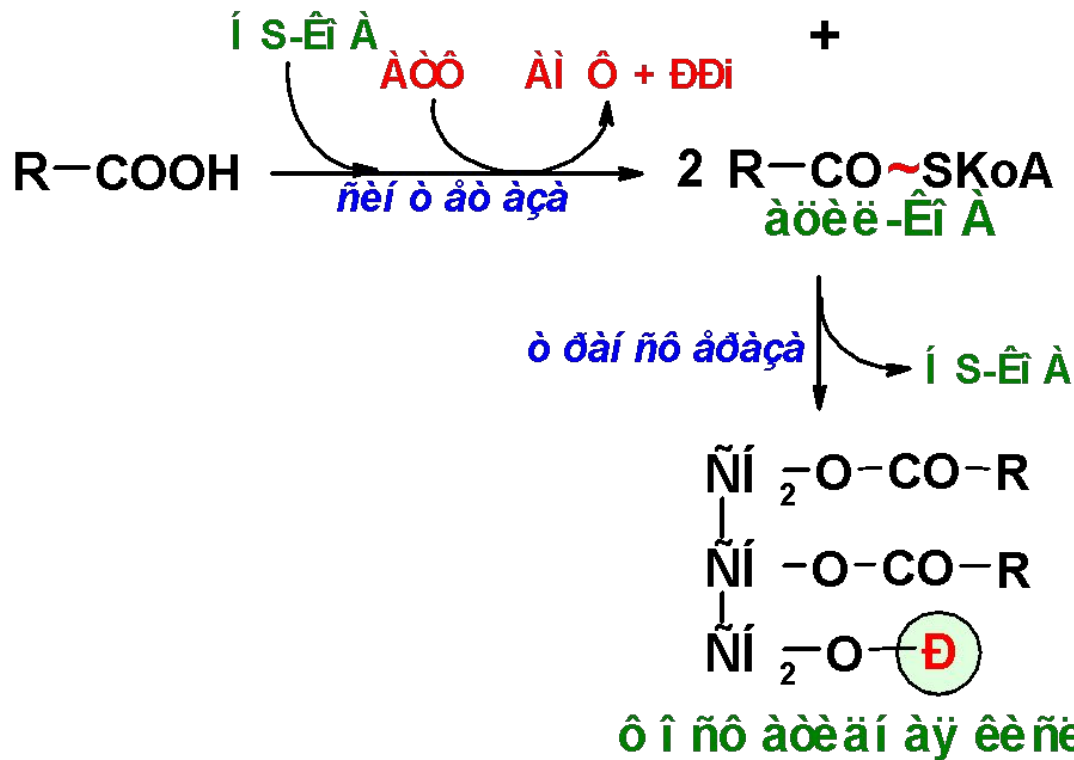
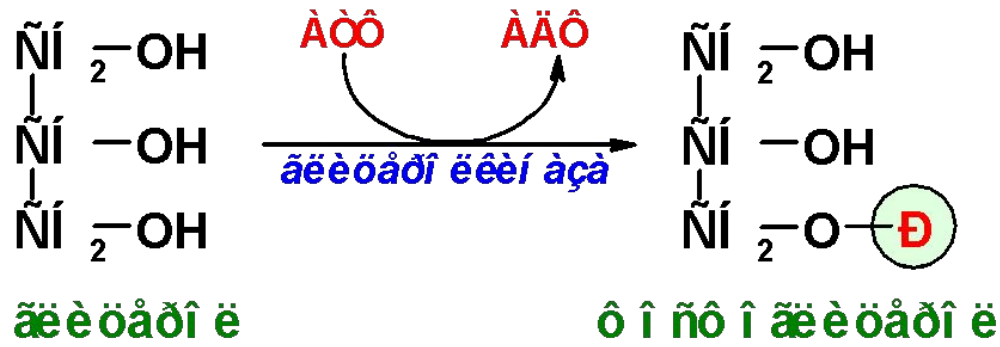
Гидролиз фосфолипидов

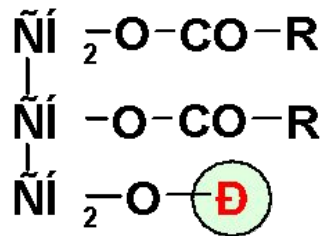


Активация холина

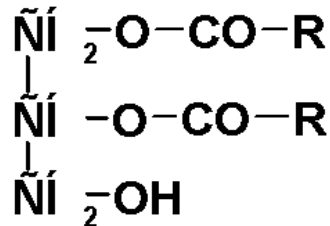


Биосинтез фосфолипидов

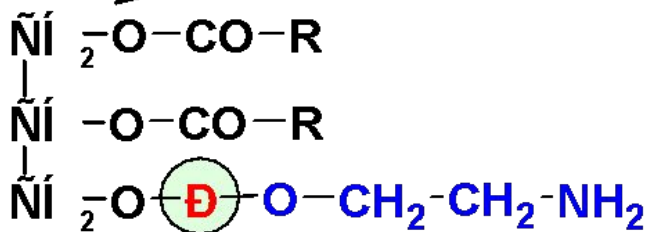
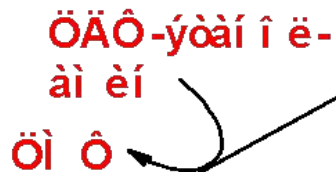




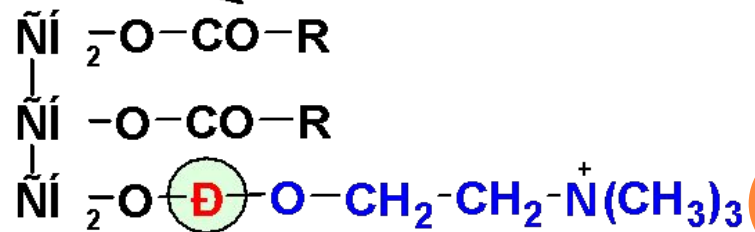
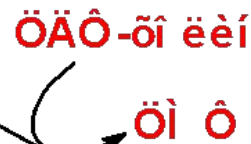
ô î ñô àèèáí àý èèñèí òà



äèàöèèäèèöäðèä



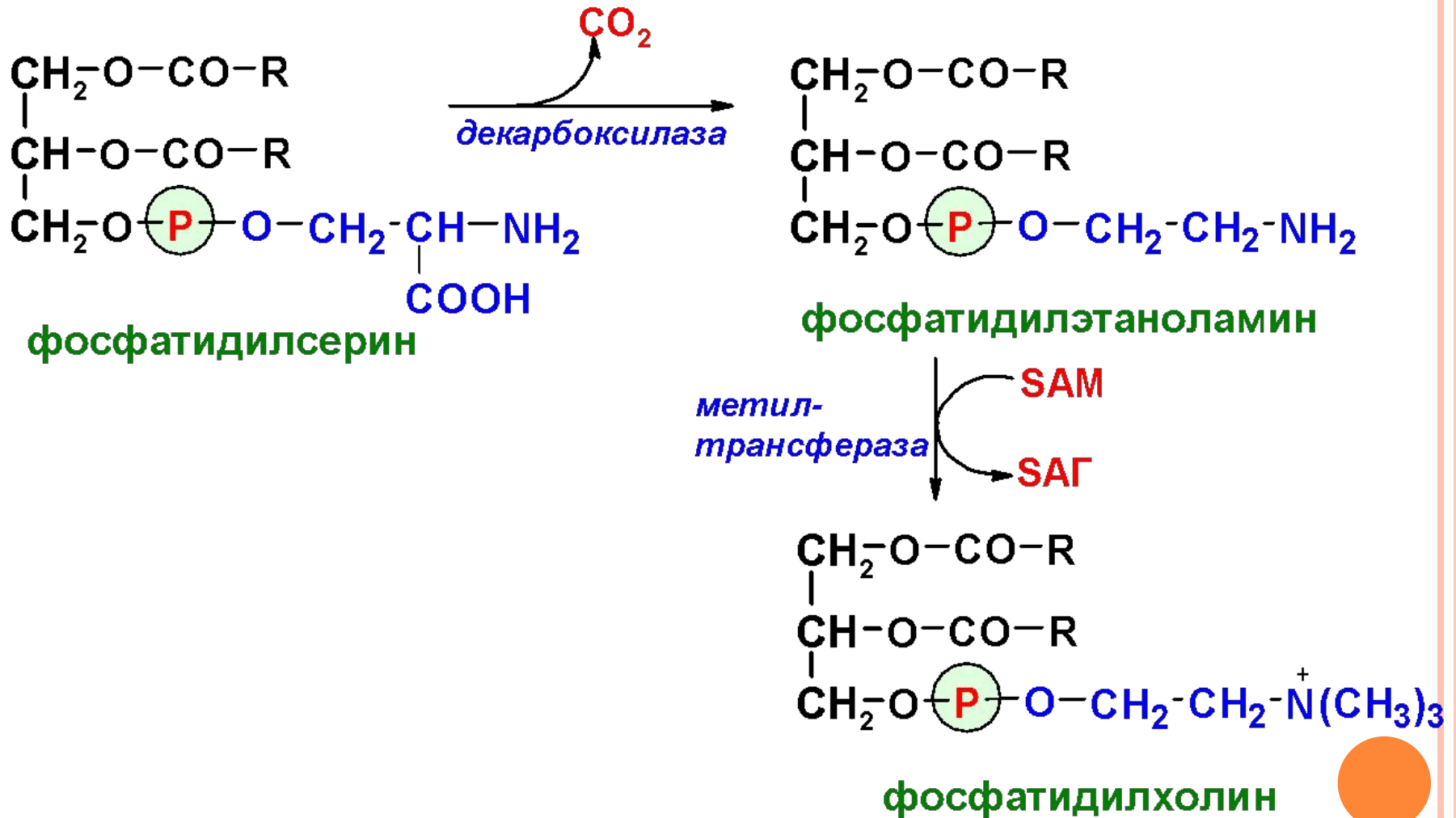
ô î ñô àèèäèèýòàí î èàì èí



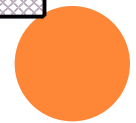
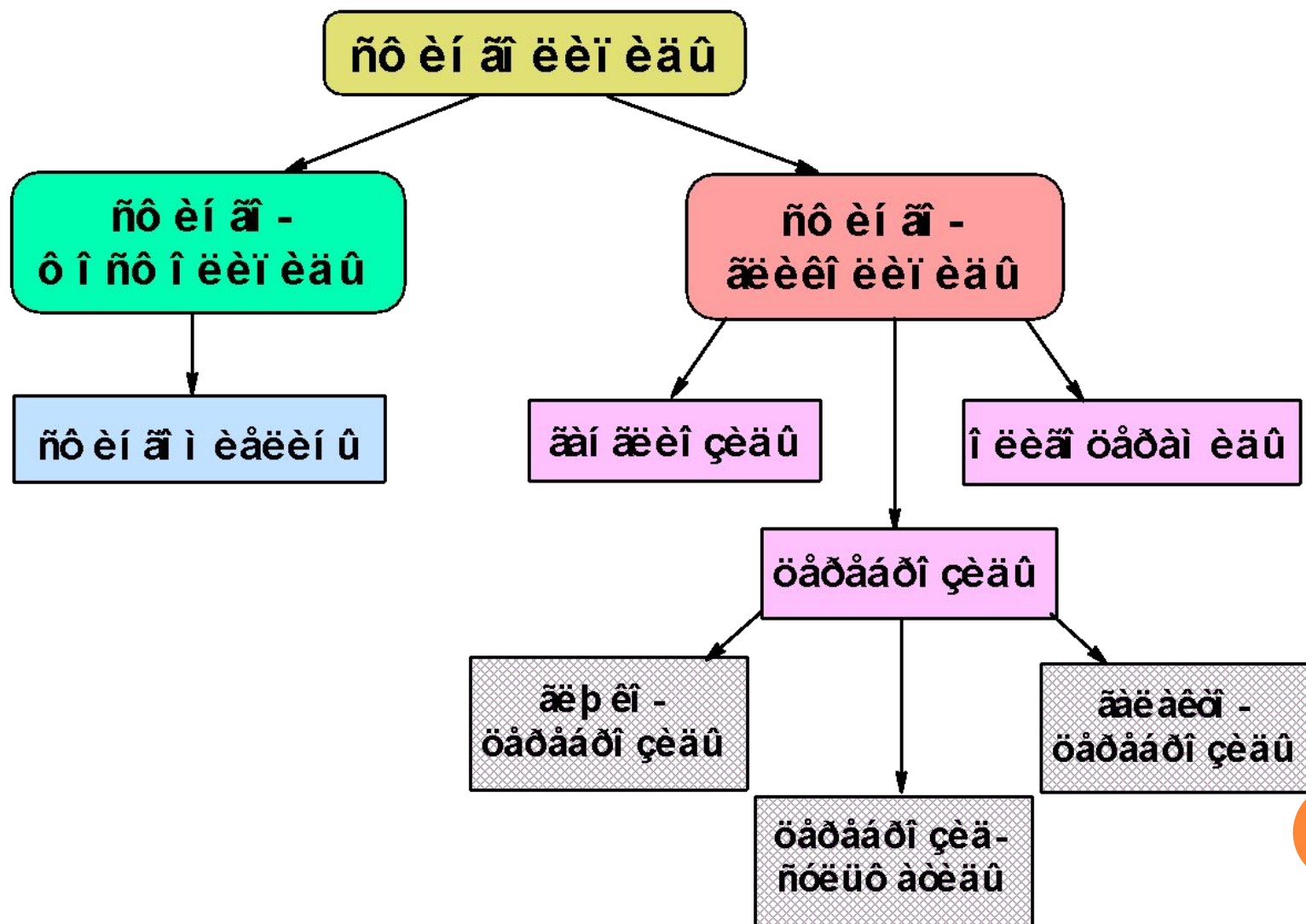
ô î ñô àèèäèèöí èèí



Взаимопревращения фосфолипидов



Классификация сфинголипидов

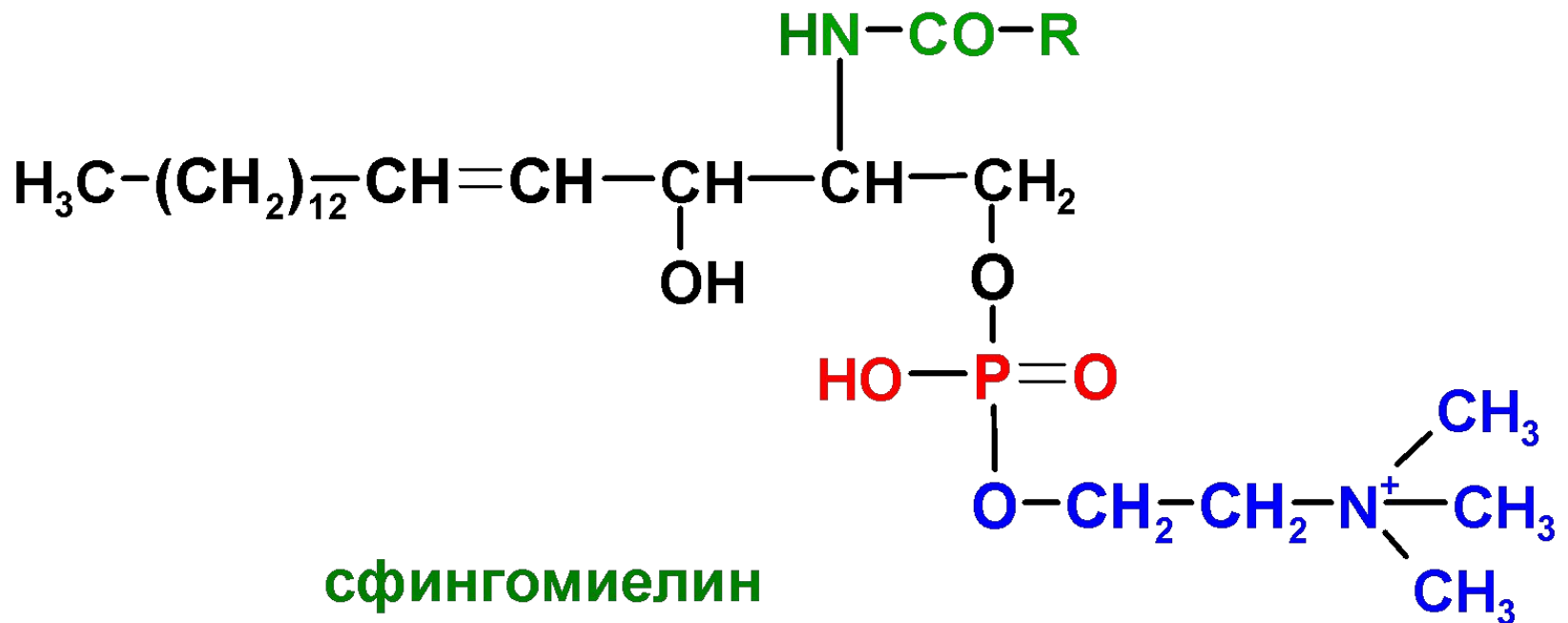


Функции сфинголипидов

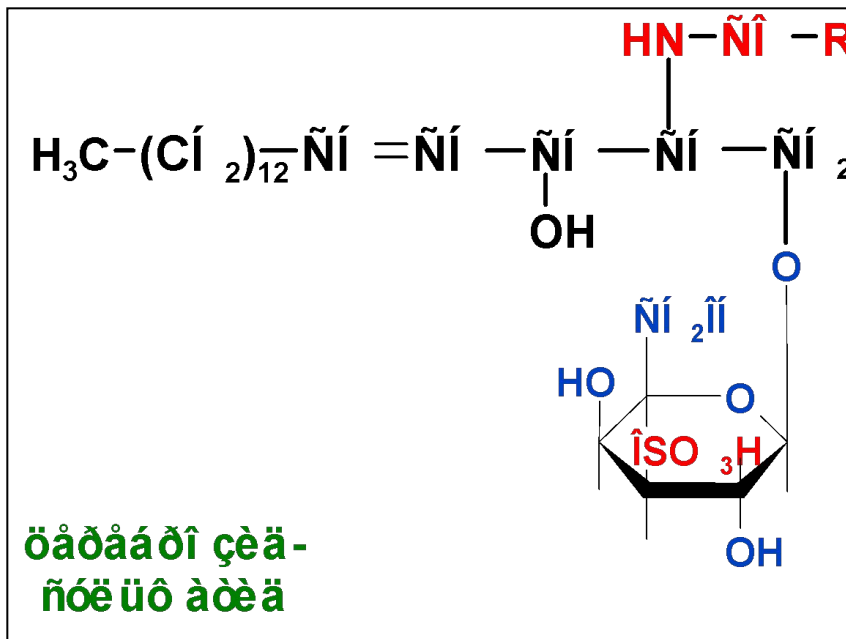
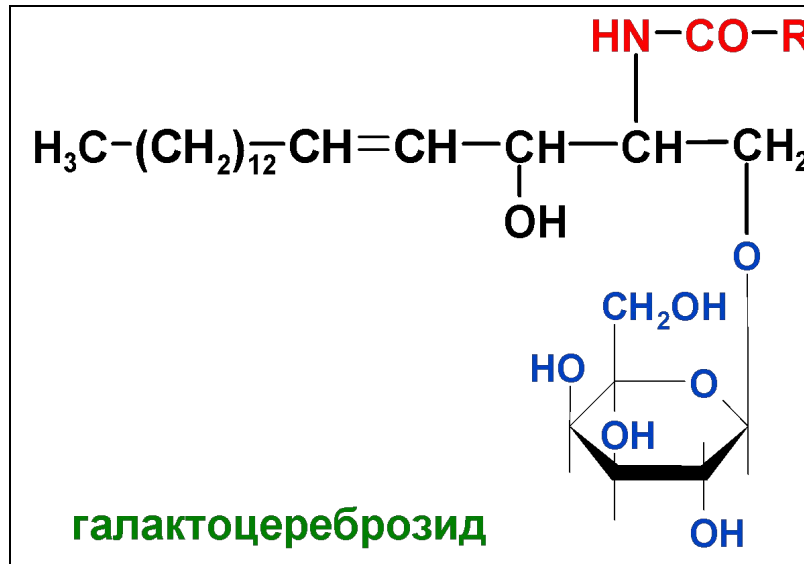
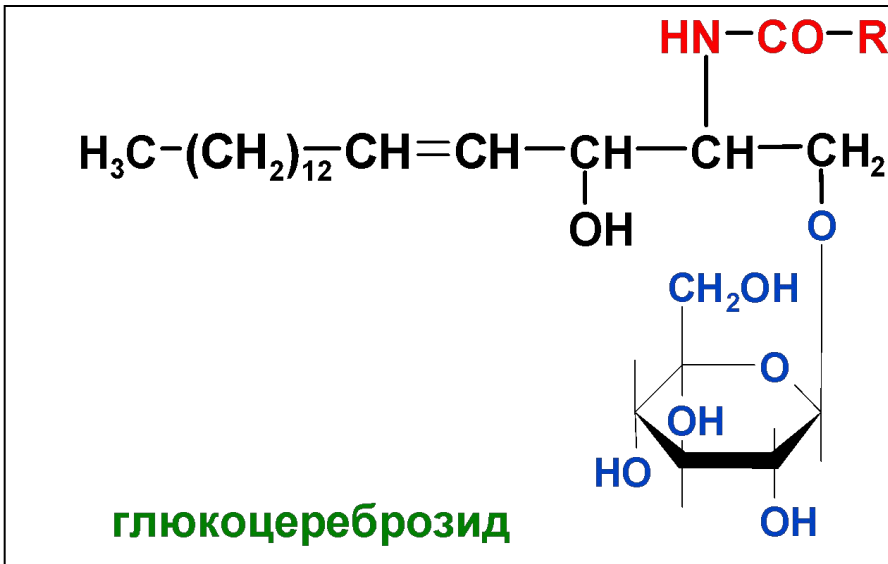
- Структурный компонент клеточных мембран, обеспечивающий выполнение мембранами функций**
- Изолирующий компонент мембран нервных клеток**
- Рецепторный аппарат клеток**
- Энергетический материал**



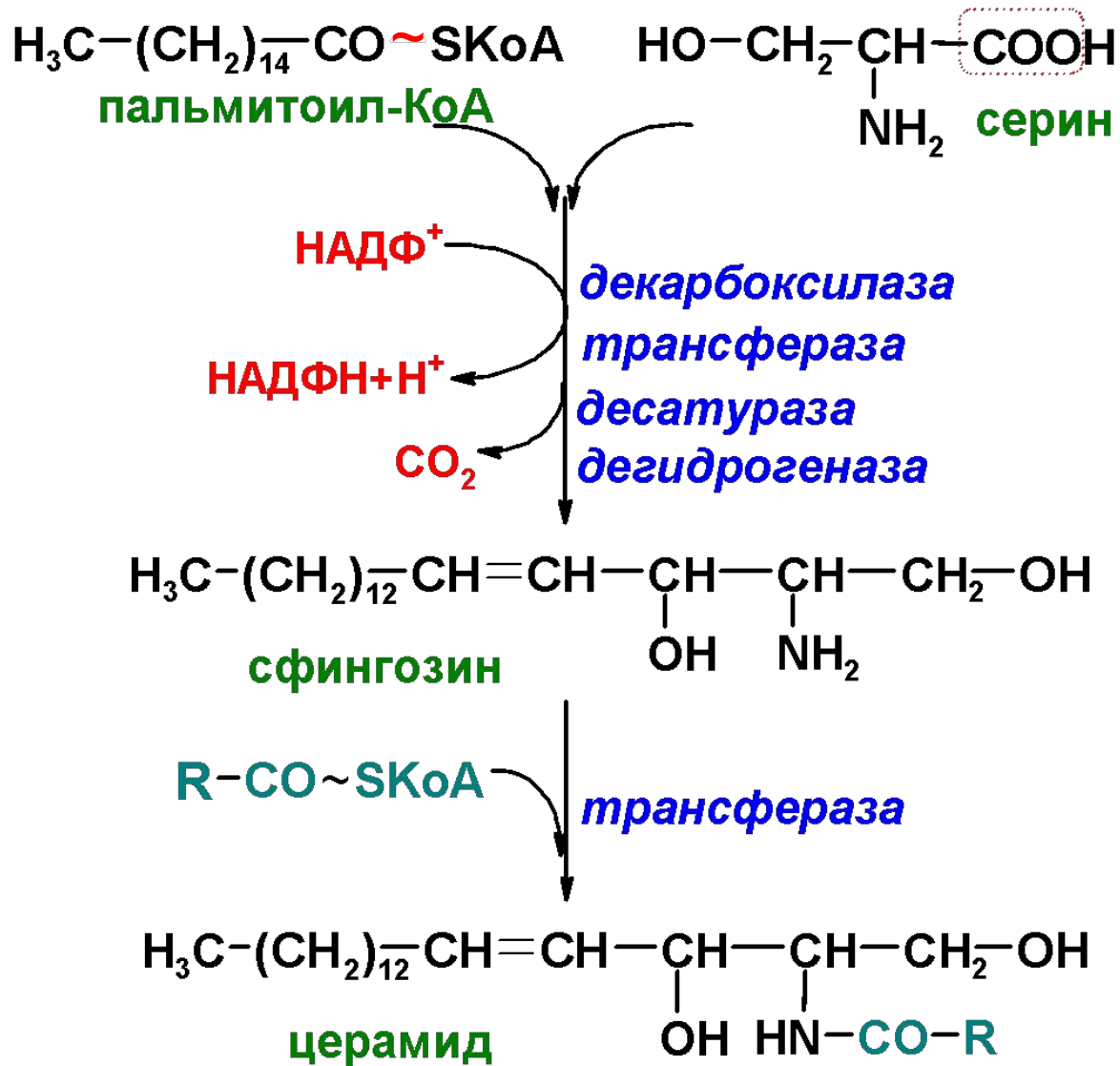
СТРОЕНИЕ СФИНГОФОСФОЛИПИДОВ

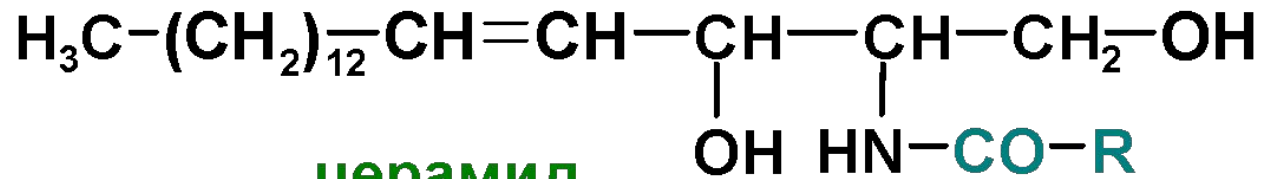


СТРОЕНИЕ СФИНГОГЛИКОЛИПИДОВ



Биосинтез сфинголипидов





церамид

ЦДФ-холин

УДФ-GI
(УДФ-Gal)

сфингомиелин

цереброзид

GI, Gal,
нейраминная
кислота

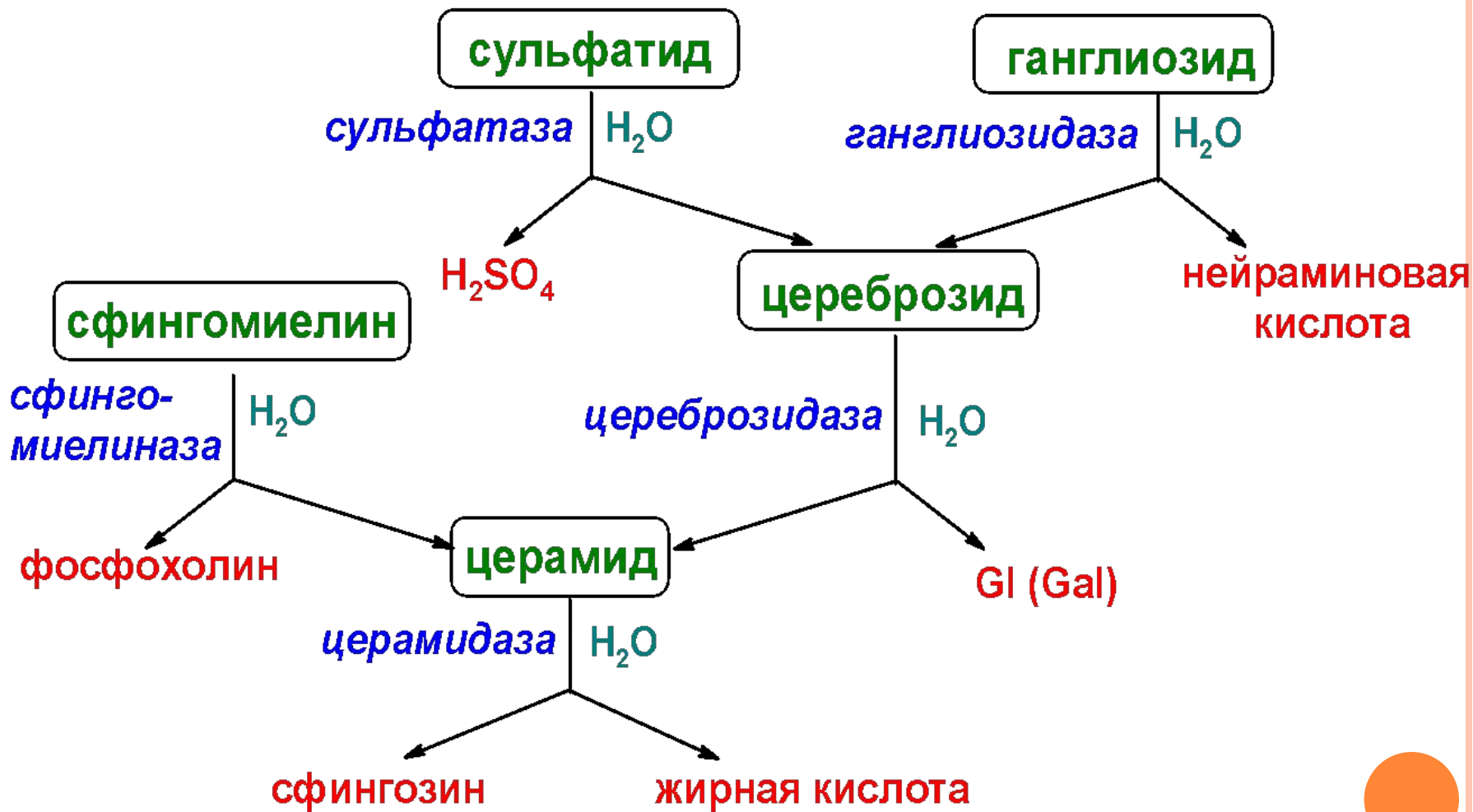
ФАФС

ганглиозид

сульфатид



Катаболизм сфинголипидов



Нарушения обмена сфинголипидов

Сфинголипидозы – группа врожденных, генетически обусловленных заболеваний, в основе которых лежит наследственный дефект ферментов, обеспечивающих катаболизм сфинголипидов. Заболевания сопровождаются накоплением сфинголипидов в том или ином органе, нарушающим функции этого органа.

Сфинголипидозы относятся к лизосомным болезням – болезням накопления.



Заболевание	Дефект фермента	Накапливается сфинголипид	Проявление заболевания
Лейкодистрофия	Сульфатаза	Сульфатид	Умственная отсталость, психические нарушения, демиелинизация
Болезнь Тея-Сакса	Гексо-аминидаза (нейраминидаза)	Ганглиозид	Пугливость, апатия, судороги, нарушение зрения, акта глотания. Атрофия зрительного нерва. Смерть к 2 годам, кахексия, декортикация
Болезнь Гоше	Цереброзидаза	Церброзид	Поражения печени, селезёнки, РЭС, нервной ткани, костей, анемия. Ригидность мышц, нарушение координации, судороги, умственная отсталость



Заболевание	Дефект фермента	Накапливается сфинголипид	Проявление заболевания
Болезнь Фабри	Галактозидаза	Олигоцерамид	Почечная недостаточность. Болеют мальчики. Поражение костной ткани, кожная сыпь, дистрофия роговицы, частые кровоизлияния
Болезнь Фарбера	Церамидаза	Церамид	Дерматиты, деформация скелета, умственная отсталость, ранняя смерть
Болезнь Нимана-Пика	Сфингомиелиназа	Сфингомиелин	Спленомегалия, гепатомегалия, умственная отсталость, ранняя смерть



Патология обмена липидов

Приобретенная

Врожденная

Патология обмена
нейтральных жиров

Патология обмена
холестерола

Дислиппротеинемии

Сфинголипидозы

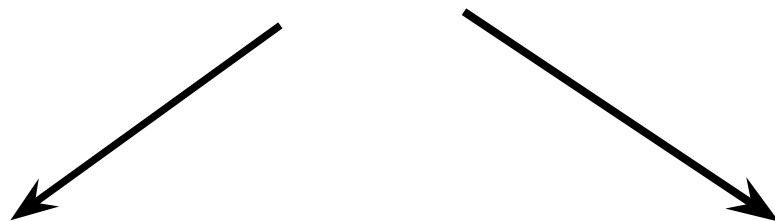
1. Ожирение
2. Жировое перерождение печени

1. Желчекаменная болезнь
2. Атеросклероз



Нарушения обмена холестерина

ХОЛЕСТЕРИН

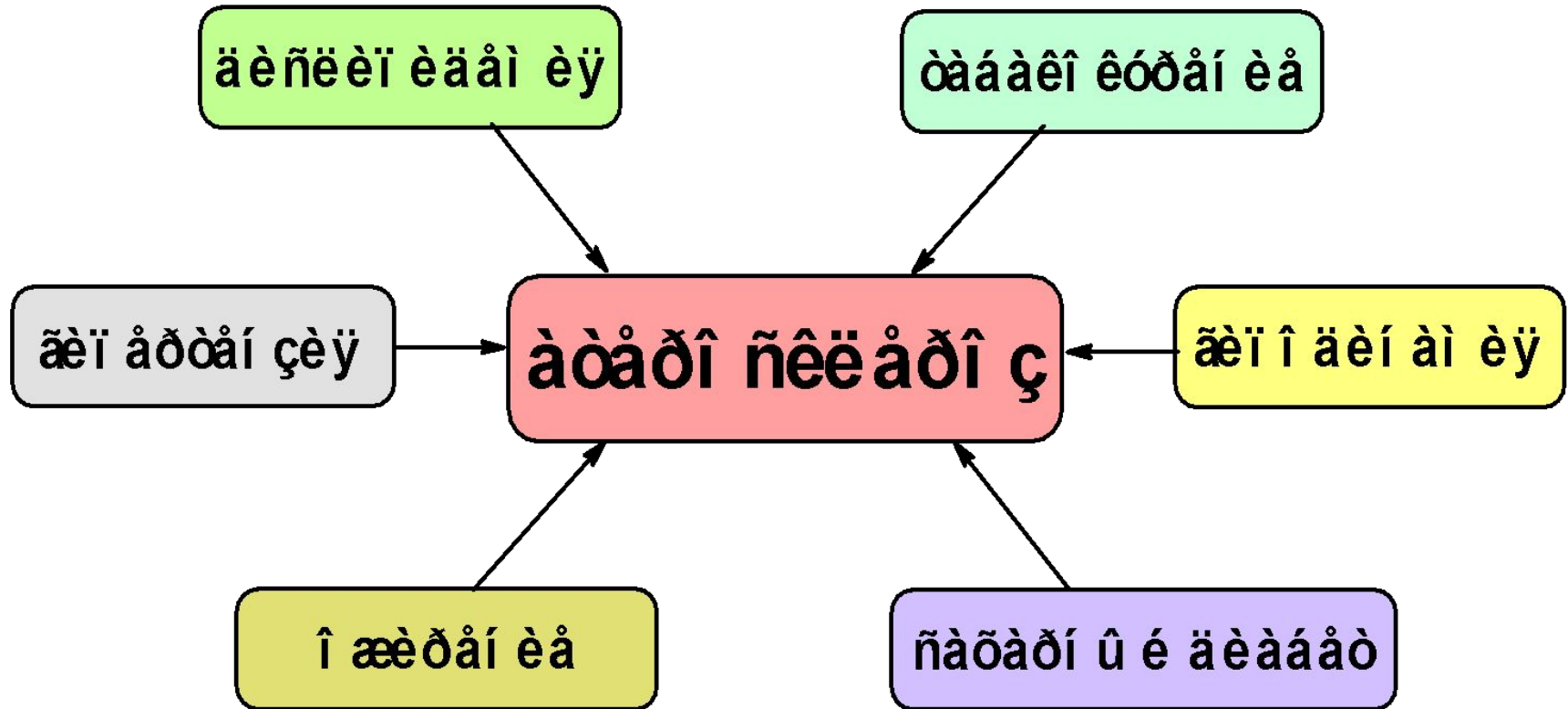


**ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ
БОЛЕЗНЬ**

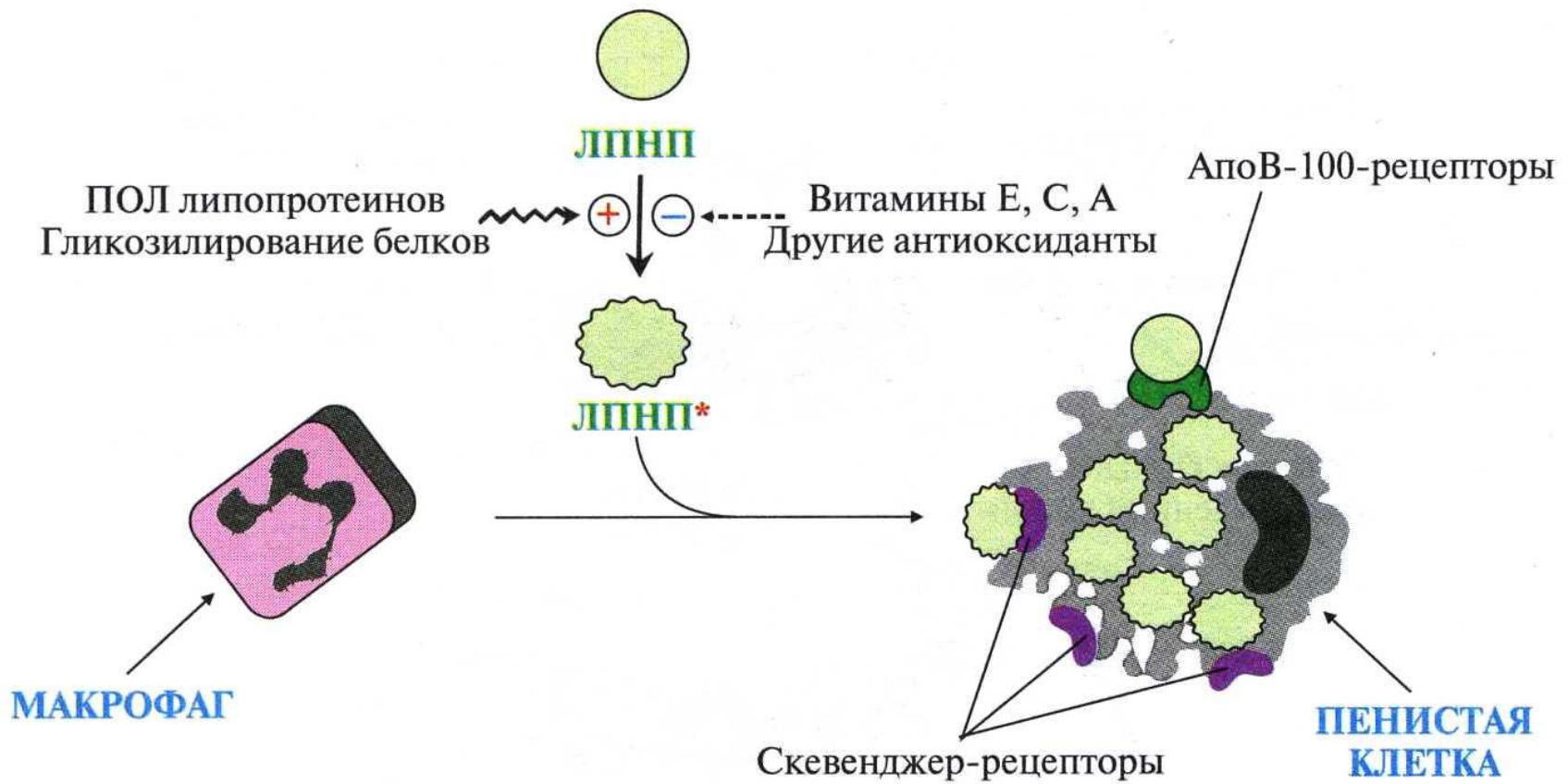
АТЕРОСКЛЕРОЗ



АТЕРОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ



РАЗВИТИЕ АТЕРОСКЛЕРОЗА



"Пенистые клетки"



Формирование жировых полосок.
"Пенистые клетки", содержащие большое количество холестерина, проходят под слой эндотелия. Повреждение эндотелия происходит не всегда.

Агрегация тромбоцитов

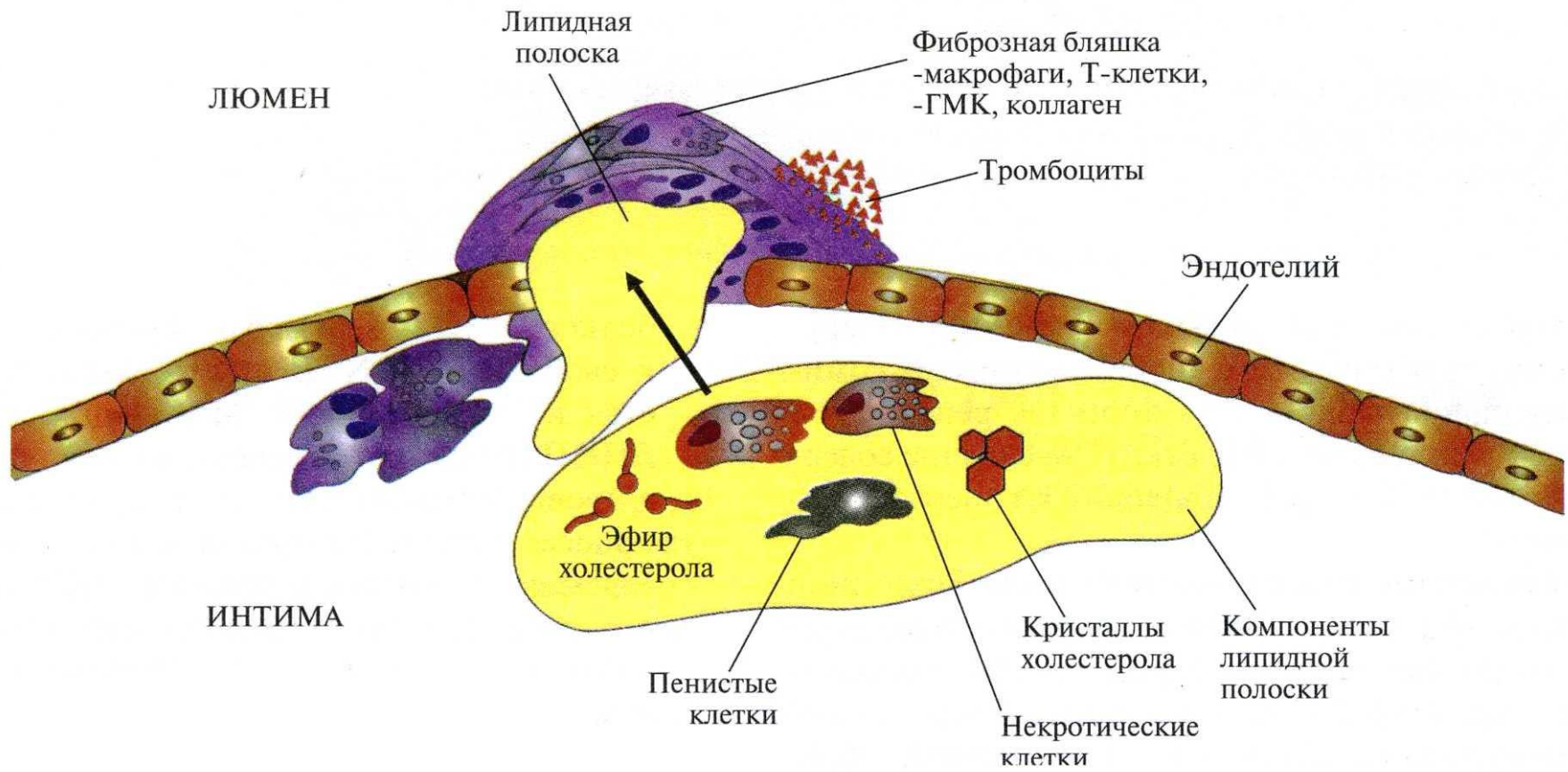
Повреждённый эндотелий

Миграция ГМК

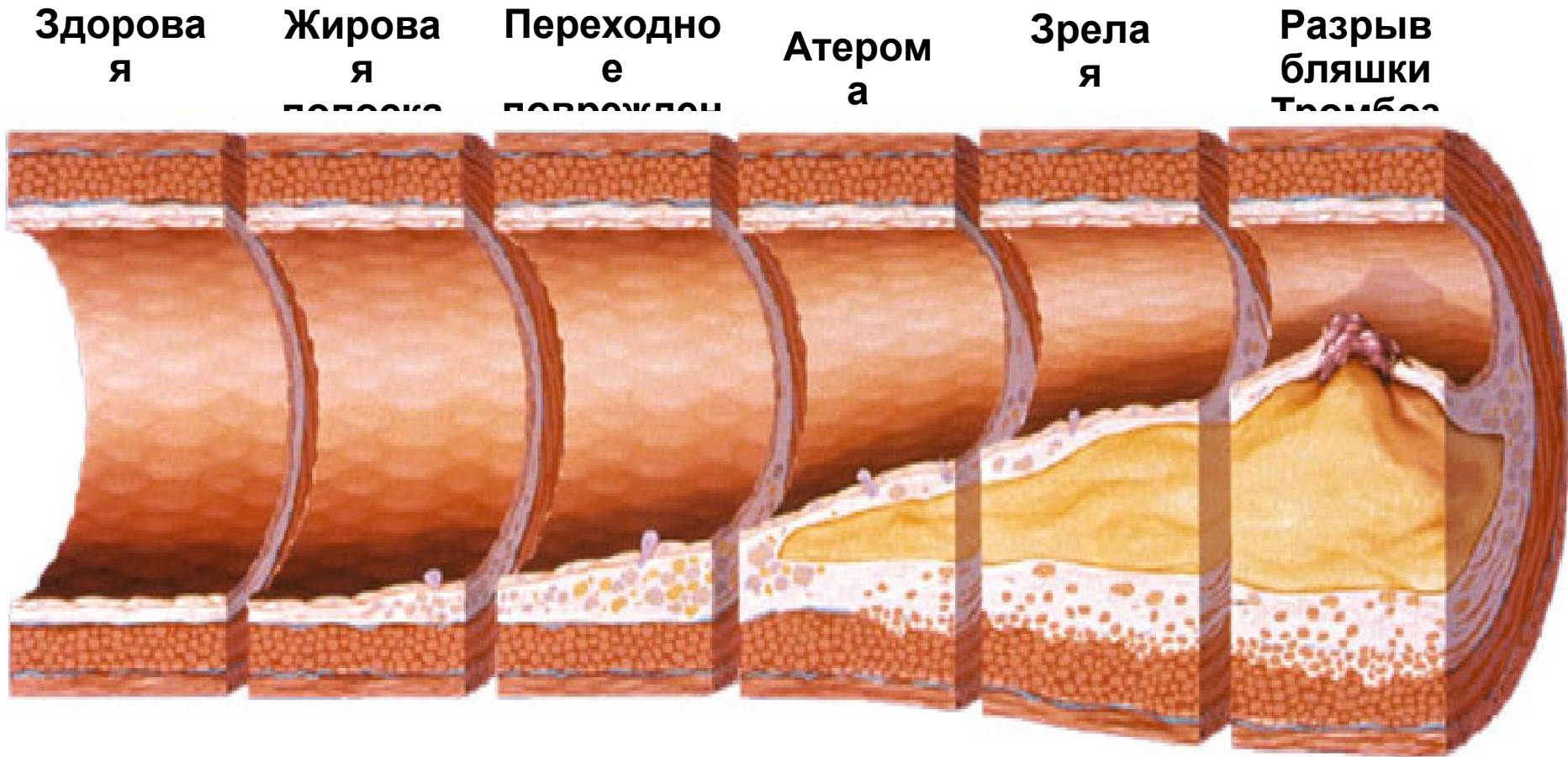


Пролиферация и миграция клеток гладкой мускулатуры в область бляшки. Эндотелий повреждается, активируется агрегация тромбоцитов.

ВОЗНИКНОВЕНИЕ АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕСКОЙ БЛЯШКИ



Развитие атеросклероза



↑ Действие факторов риска ИБС

лет

лет