

КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ

КАФЕДРА ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И  
КЛИНИЧЕСКОЙ БИОХИМИИ

Лекция по теме:

**«Обмен  
липидов-4»**

Краснодар

2010

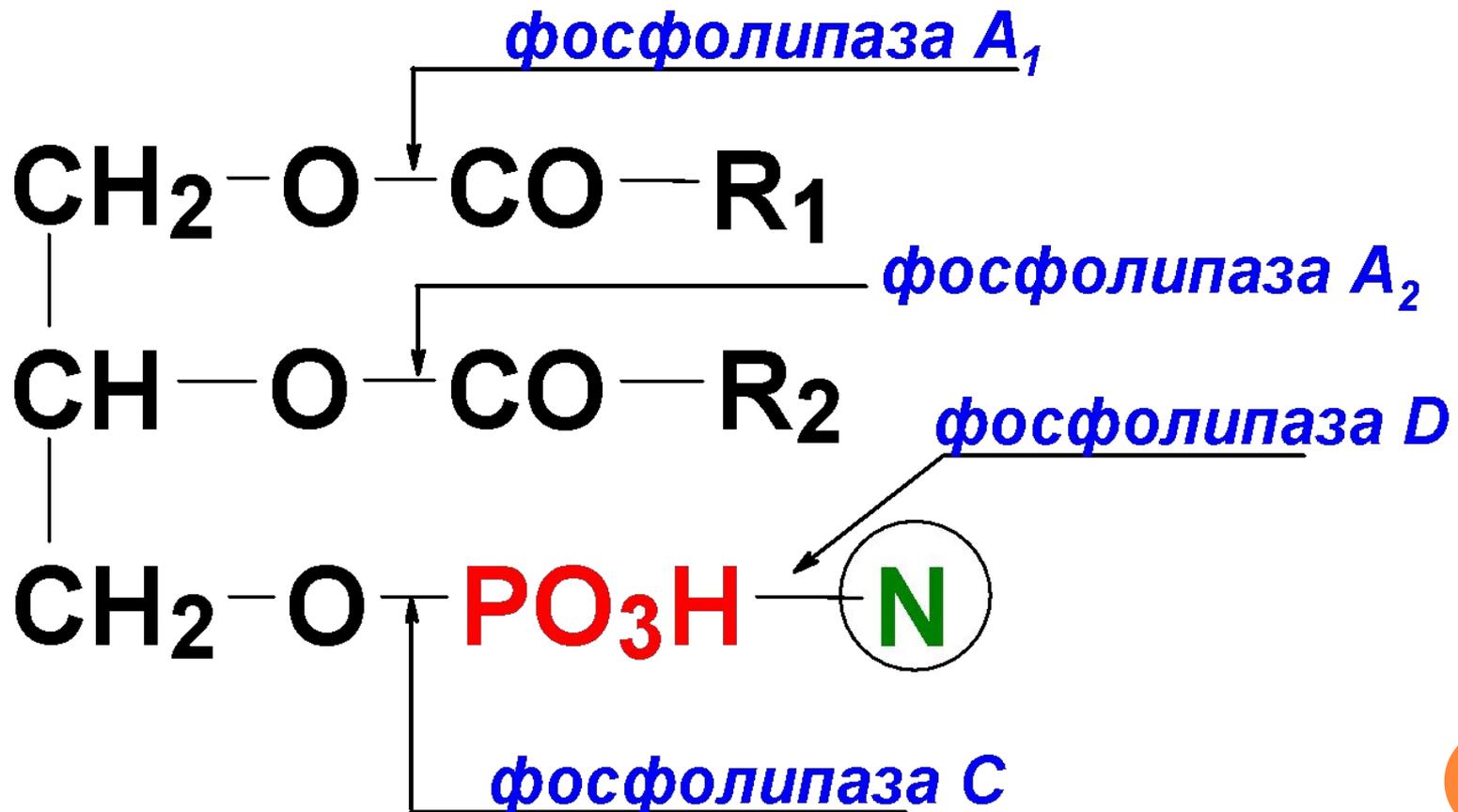


# **ФУНКЦИИ ФОСФОЛИПИДОВ**

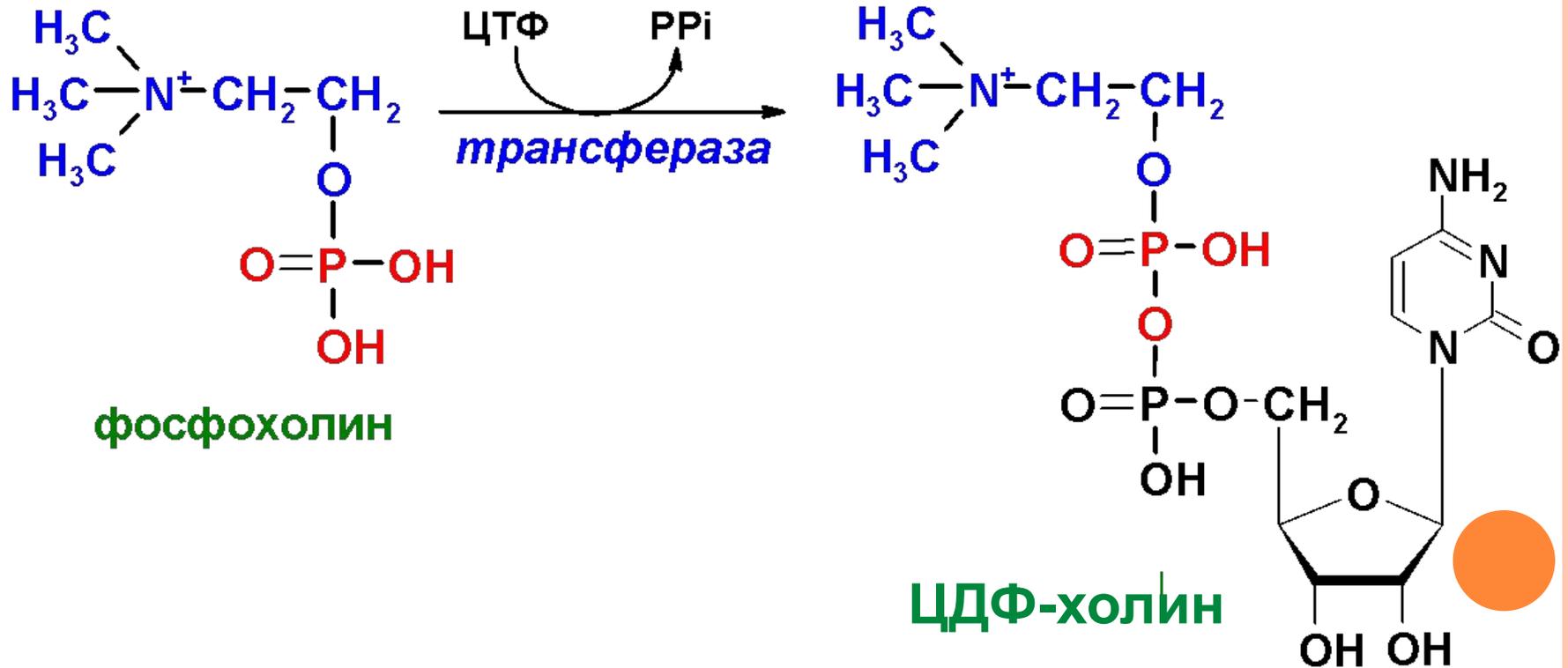
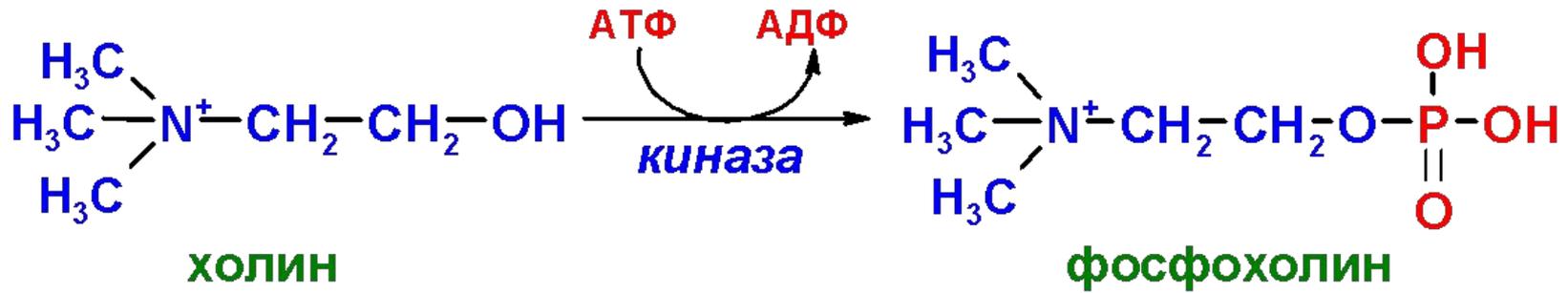
- ▣ **Структурный компонент клеточных мембран**
- ▣ **Структурный компонент транспортных липопротеинов**
- ▣ **Энергетический материал клеток**
- ▣ **Регулятор**



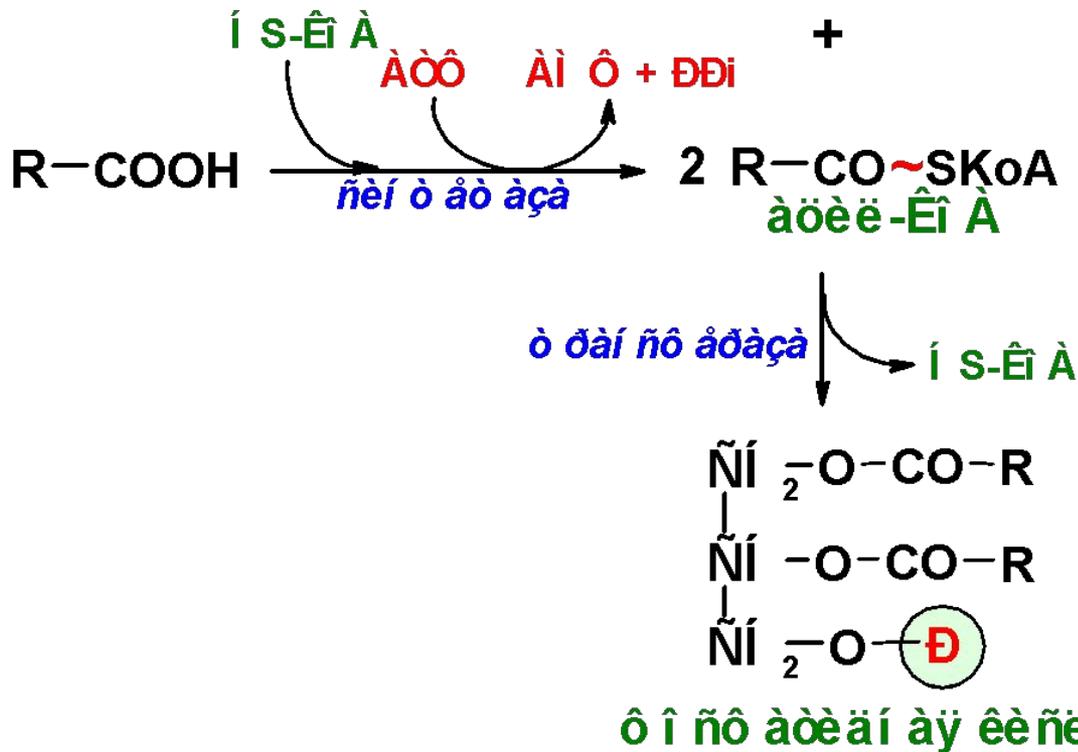
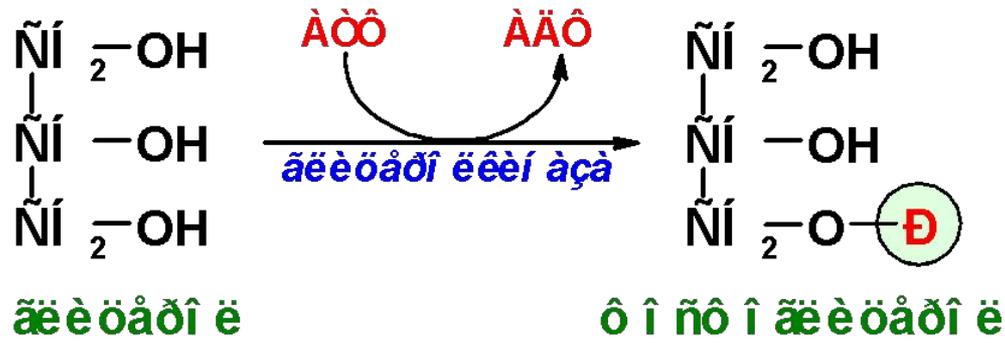
# Гидролиз фосфолипидов

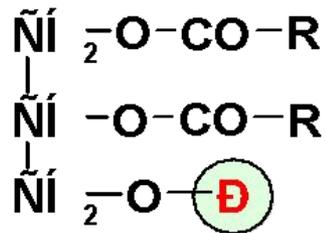


# Активация холина

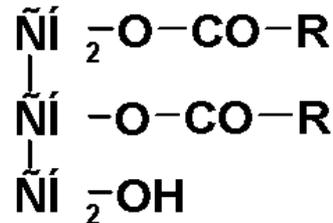


# Биосинтез фосфолипидов

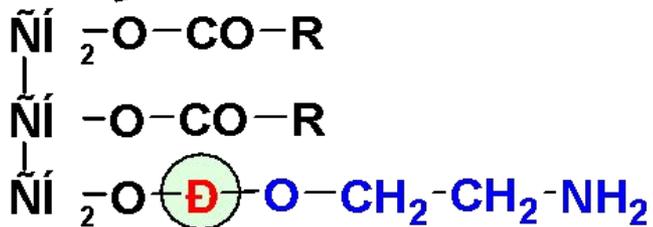




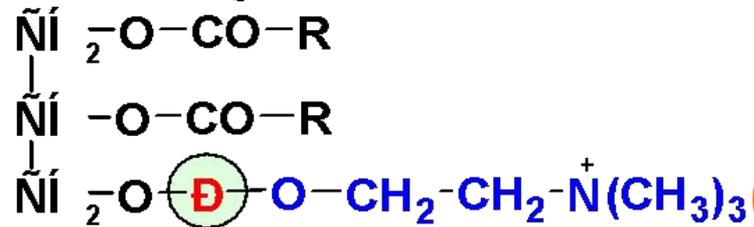
ô î ñô àèèáí àý èèñèí òà



äèàöèèäèèöäðèä



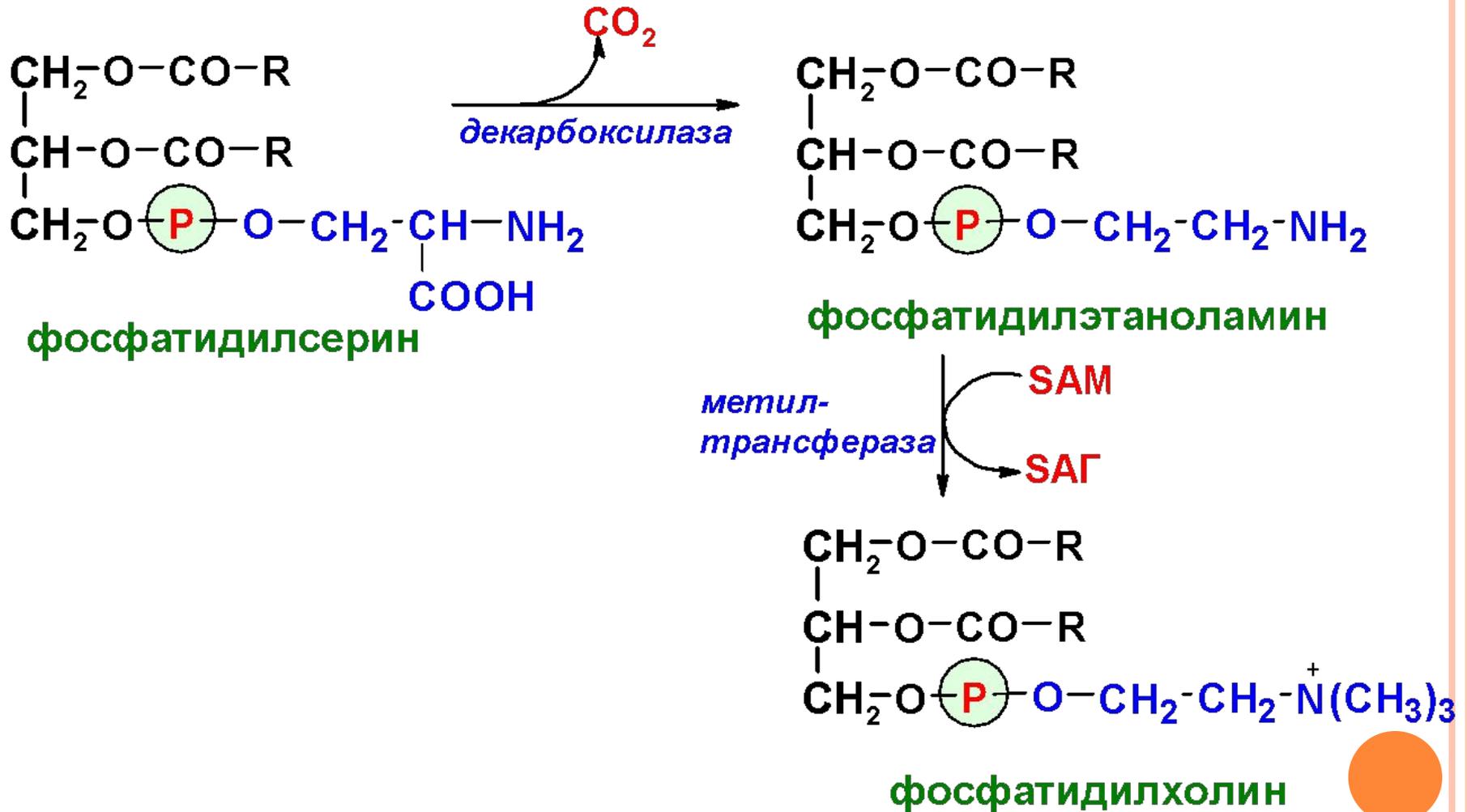
ô î ñô àèèäèèýòàí î èàì èí



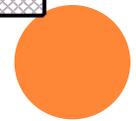
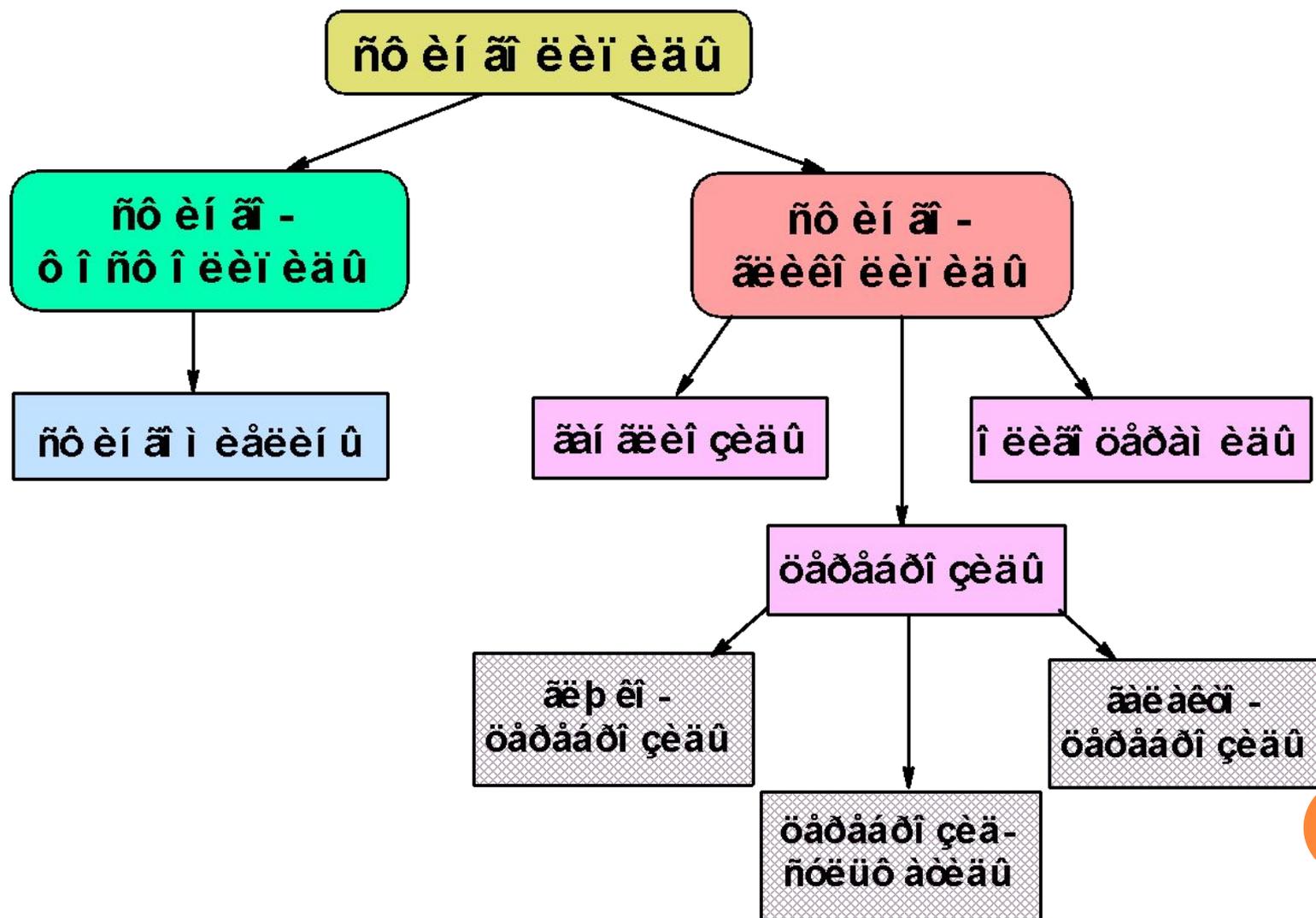
ô î ñô àèèäèèöí èèí



# Взаимопревращения фосфолипидов



# Классификация сфинголипидов

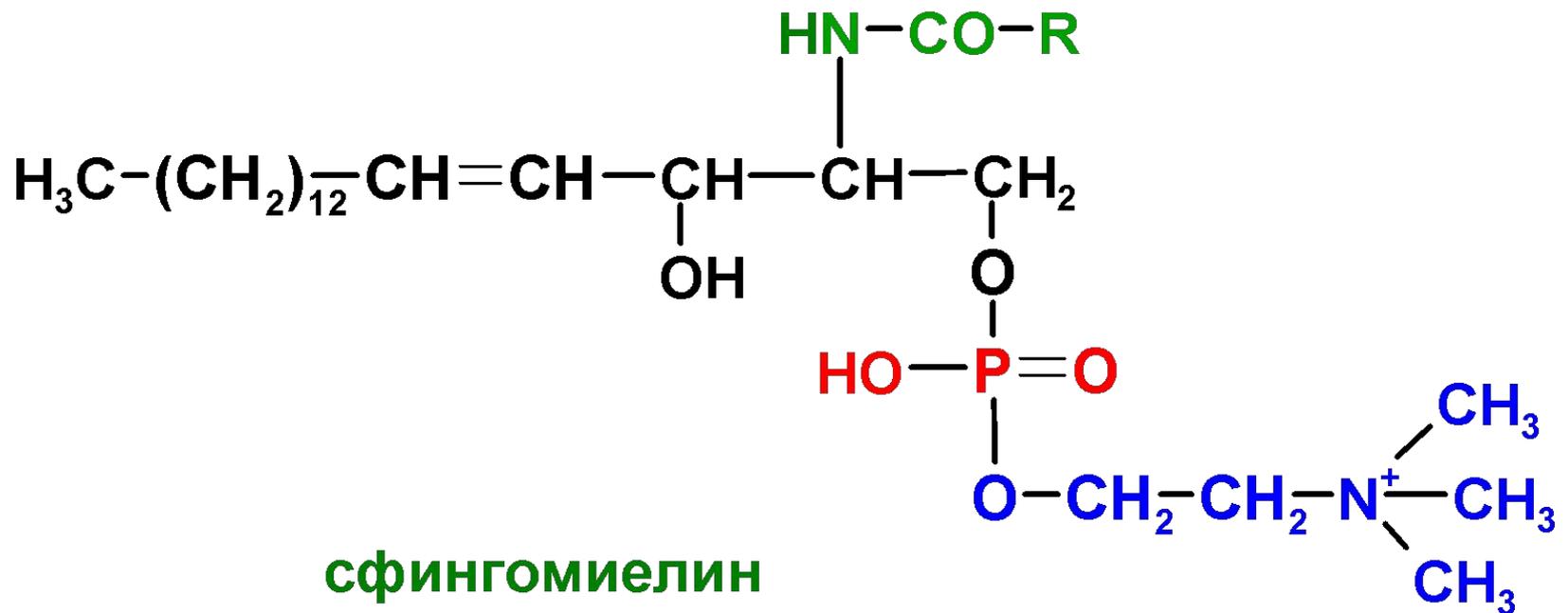


# Функции сфинголипидов

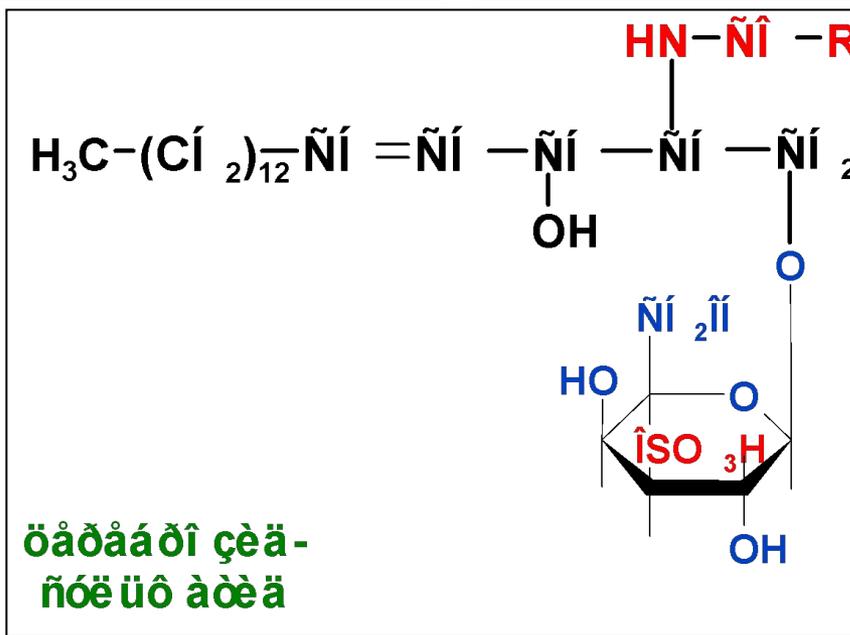
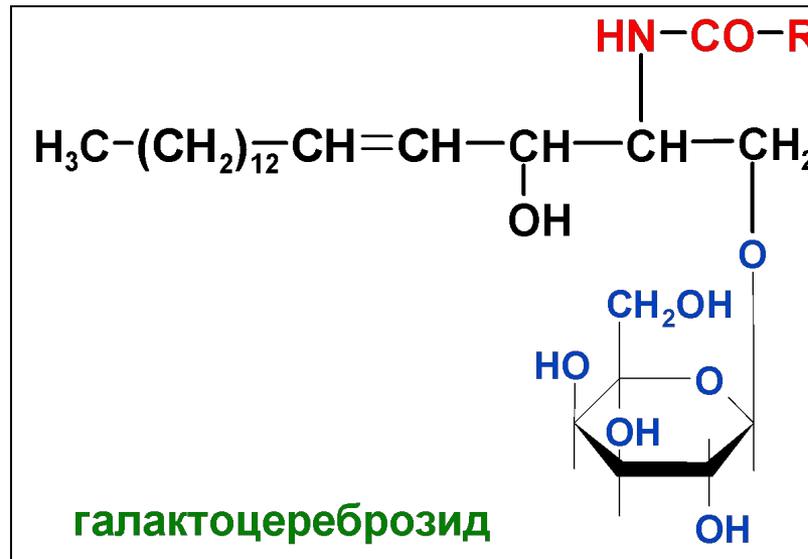
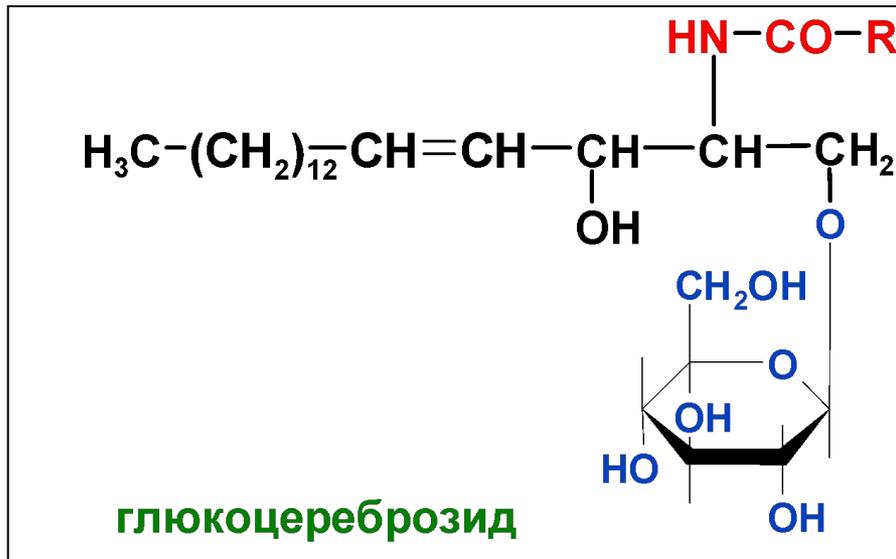
- ▣ Структурный компонент клеточных мембран, обеспечивающий выполнение мембранами функций
- ▣ Изолирующий компонент мембран нервных клеток
- ▣ Рецепторный аппарат клеток
- ▣ Энергетический материал



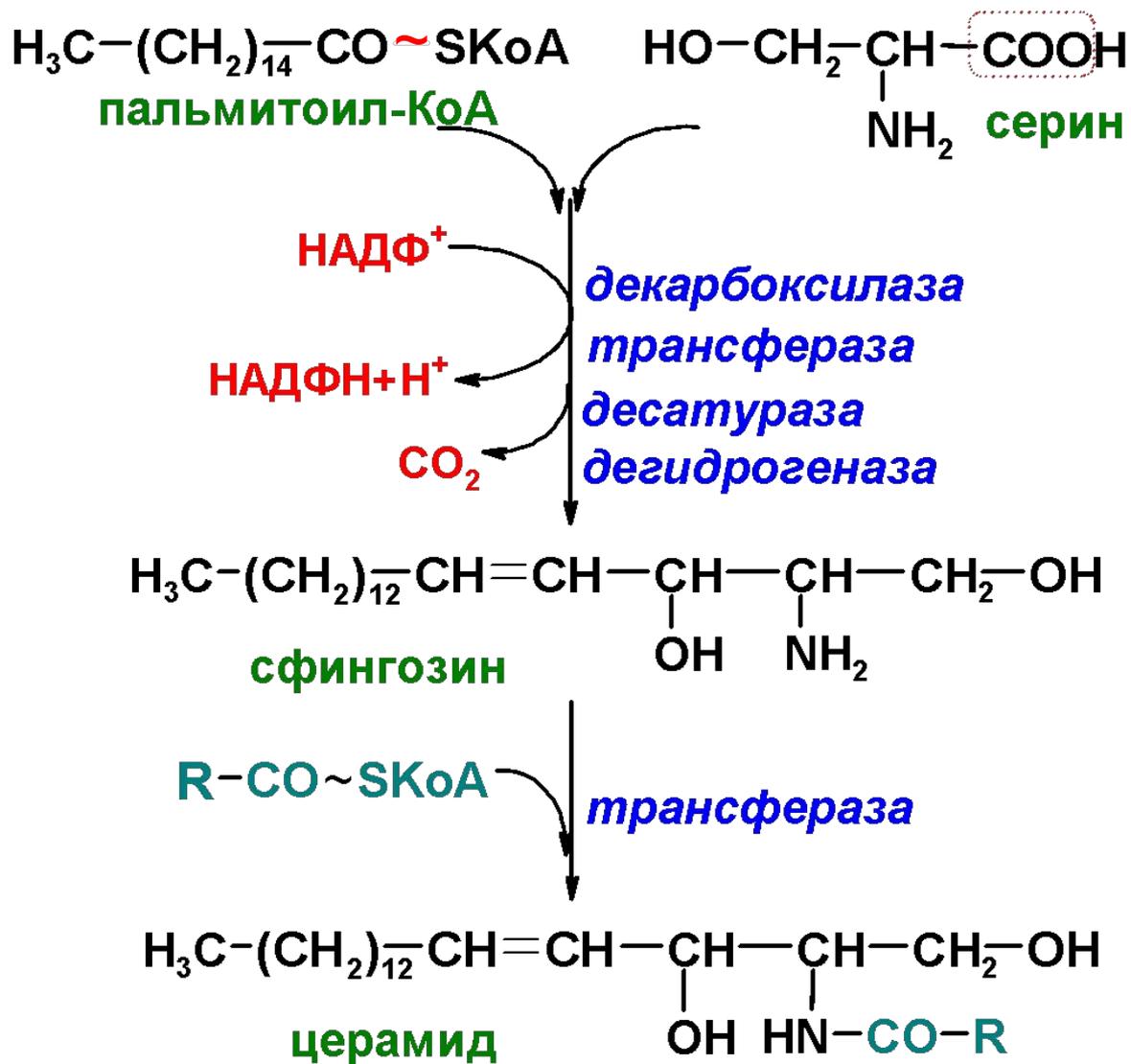
# СТРОЕНИЕ СФИНГОФОСФОЛИПИДОВ

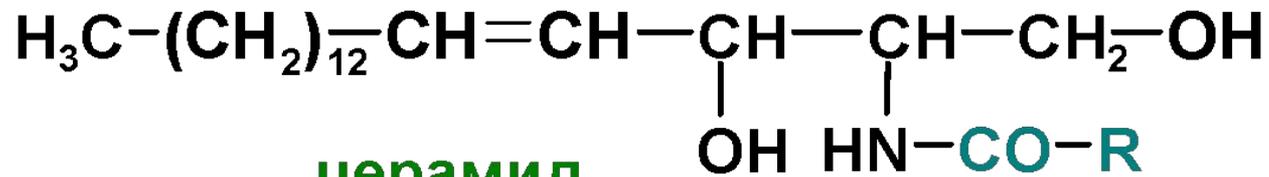


# СТРОЕНИЕ СФИНГОГЛИКОЛИПИДОВ



# Биосинтез сфинголипидов





церамид

ЦДФ-холин

УДФ-GI  
(УДФ-Gal)

сфингомиелин

цереброзид

GI, Gal,  
нейраминовая  
кислота

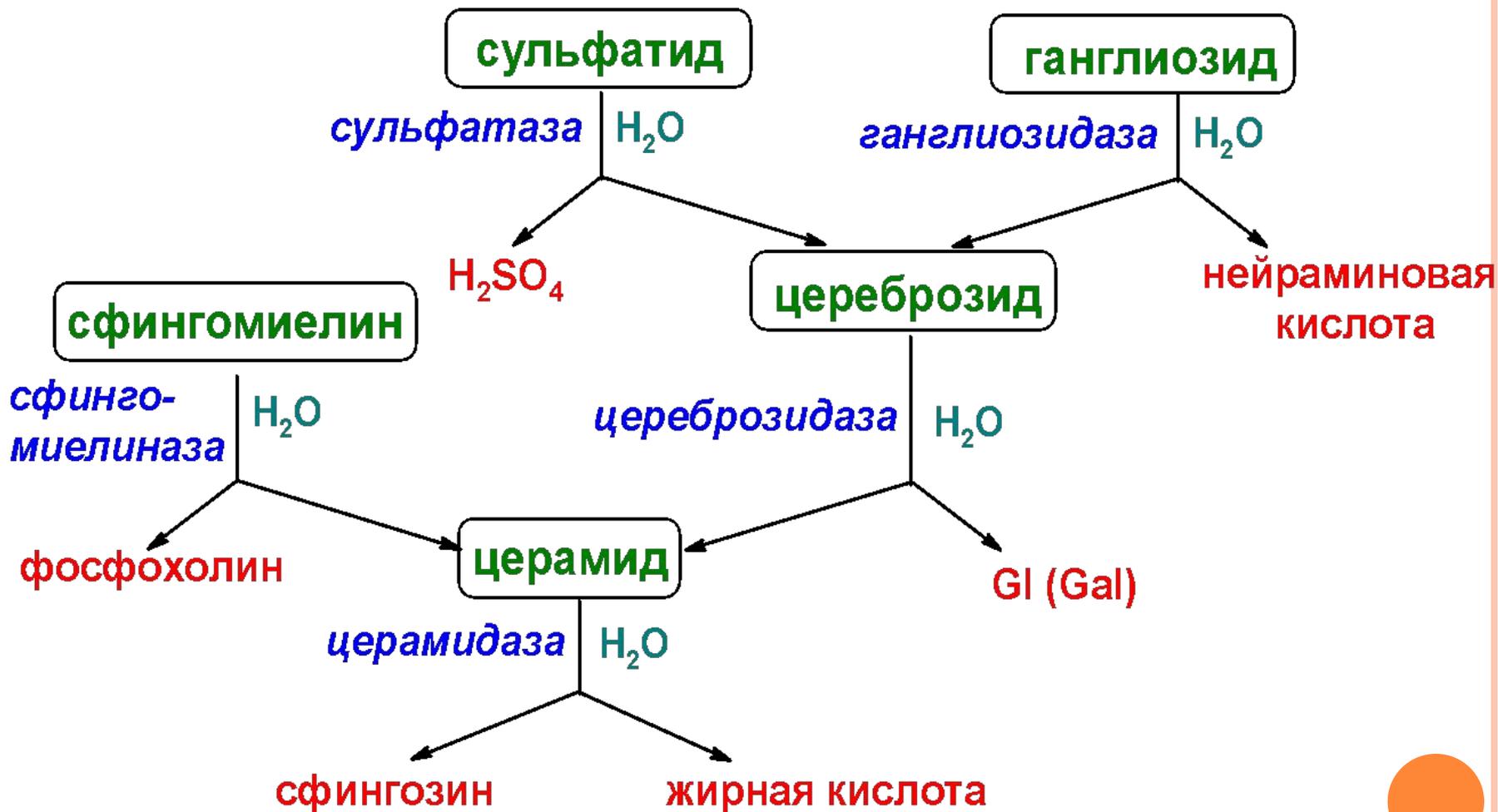
ФАФС

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.



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



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



# Патология обмена липидов

## Приобретенная

## Врожденная

Патология обмена  
нейтральных жиров

Патология обмена  
холестерола

Дислиппро-  
теинемии

Сфинголи-  
пидозы

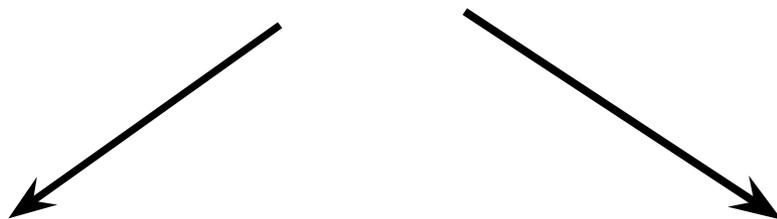
1. Ожирение
2. Жировое перерождение печени

1. Желчекаменная болезнь
2. Атеросклероз



# Нарушения обмена холестерина

**ХОЛЕСТЕРИН**

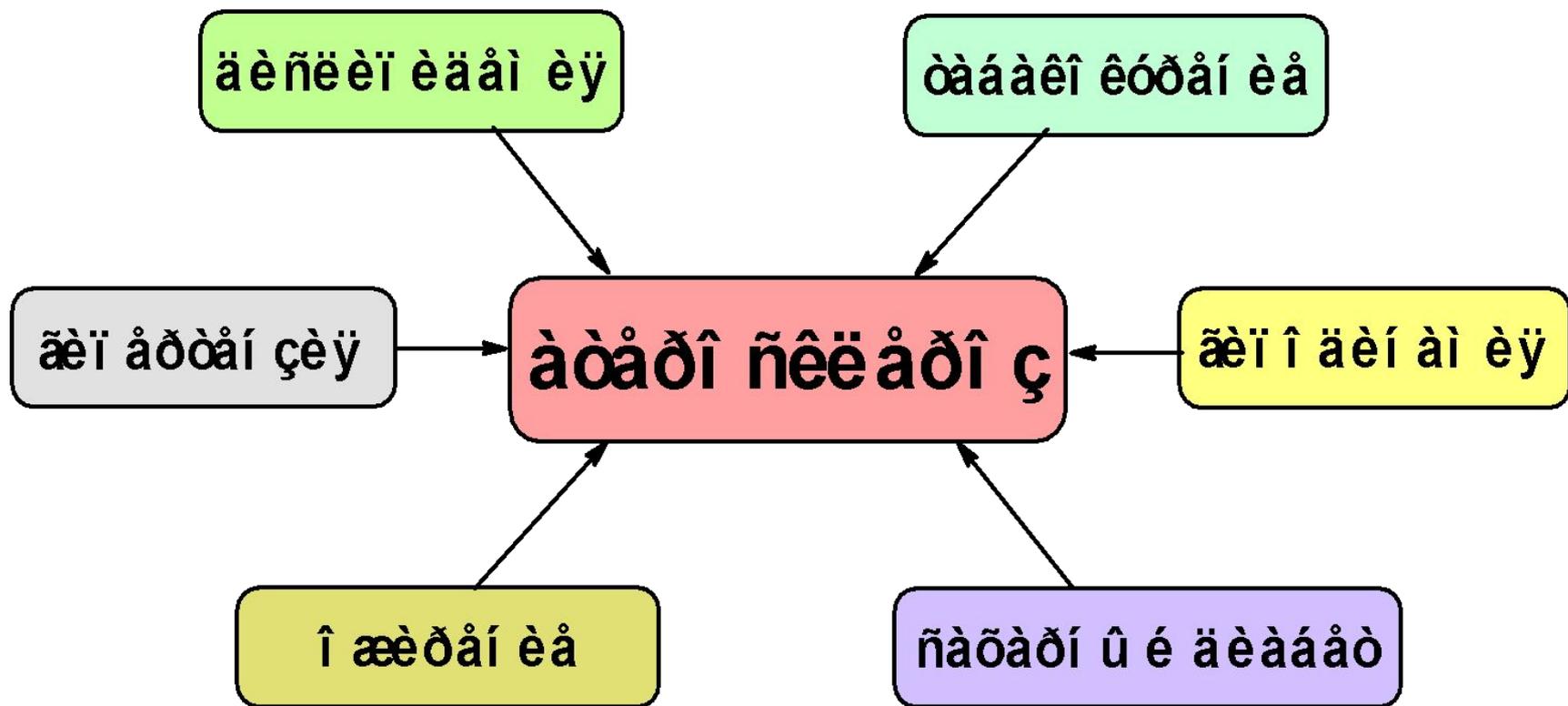


**ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ  
БОЛЕЗНЬ**

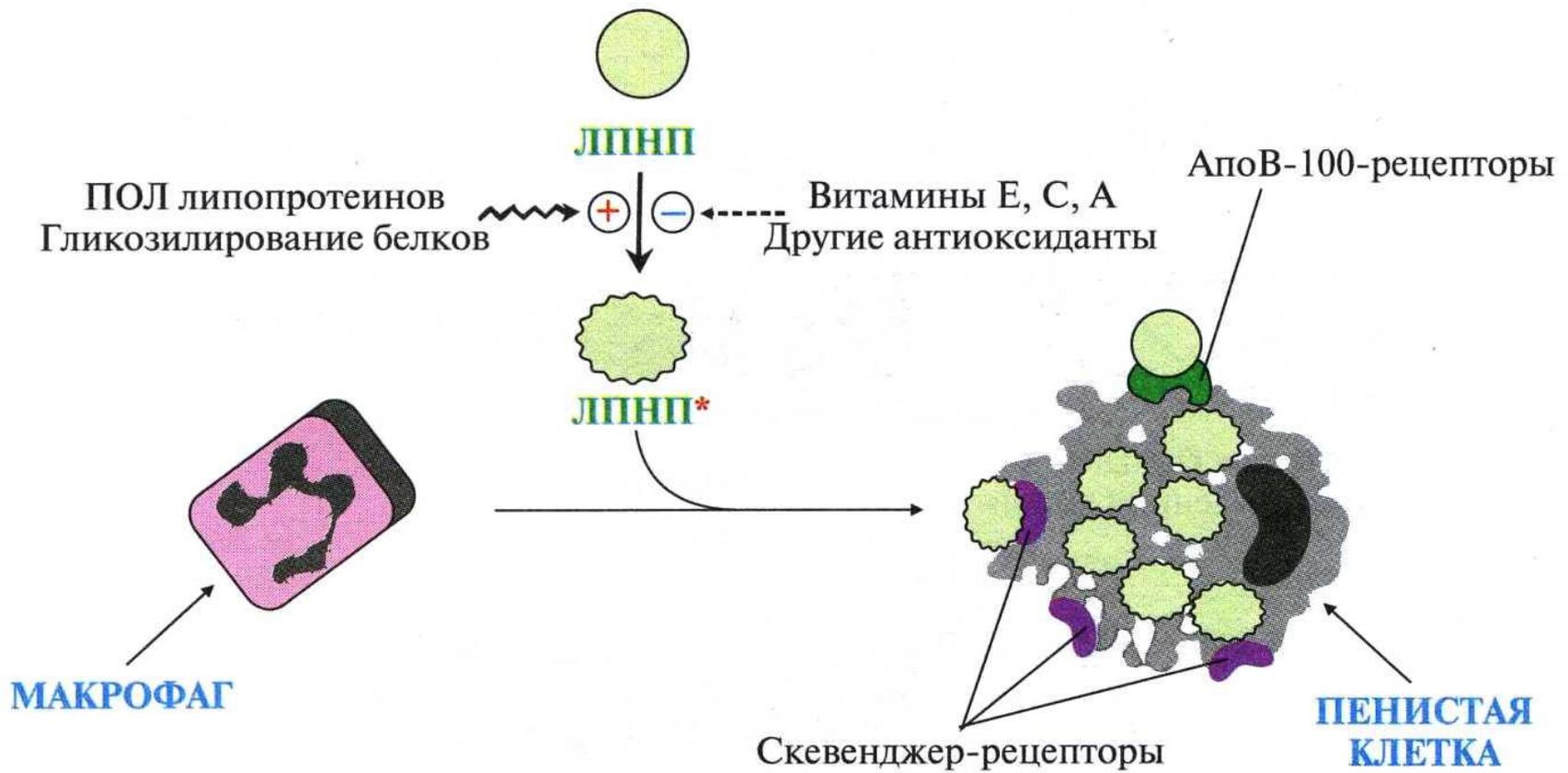
**АТЕРОСКЛЕРОЗ**



# 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

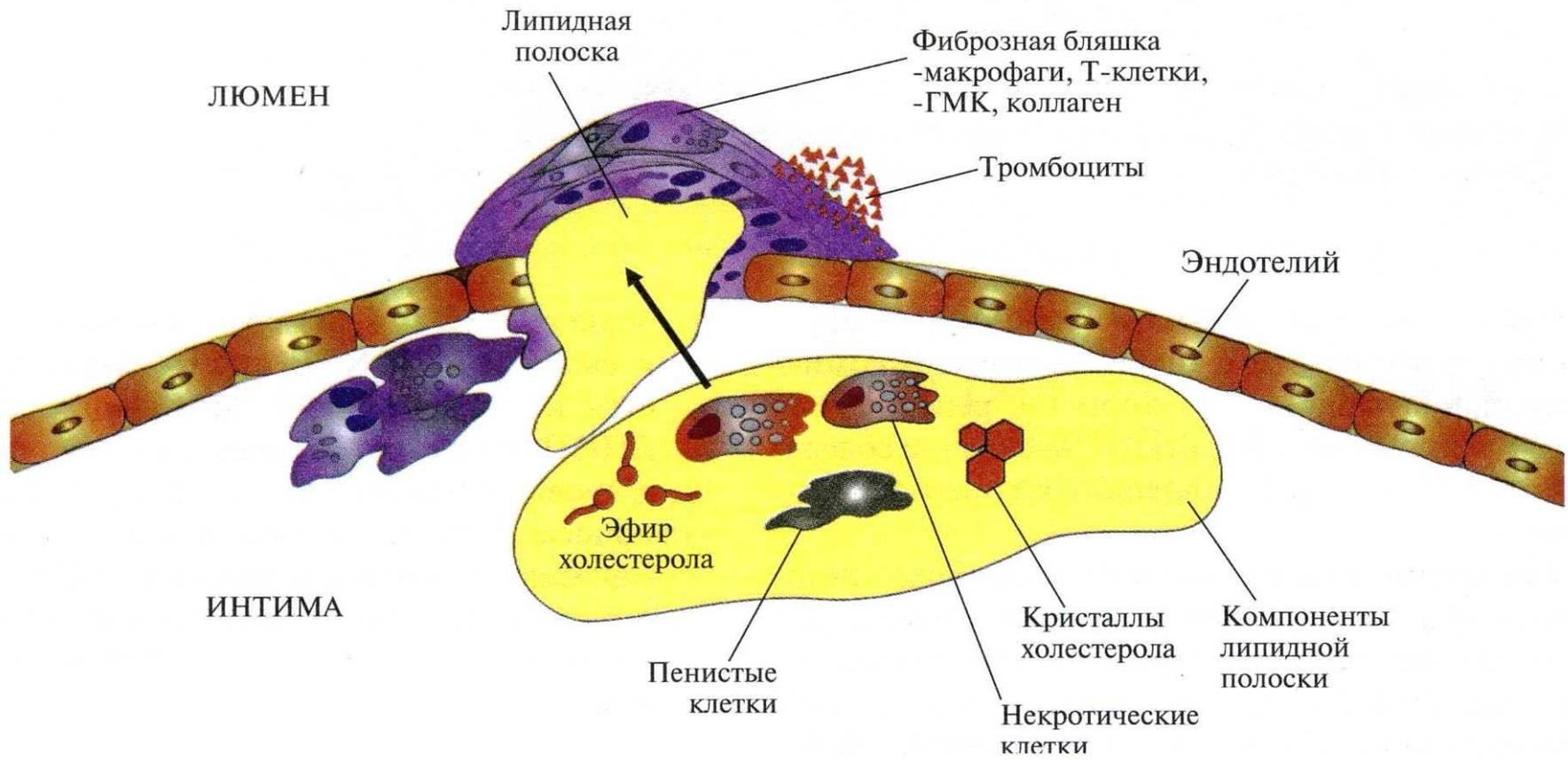
### Повреждённый эндотелий

### Миграция ГМК

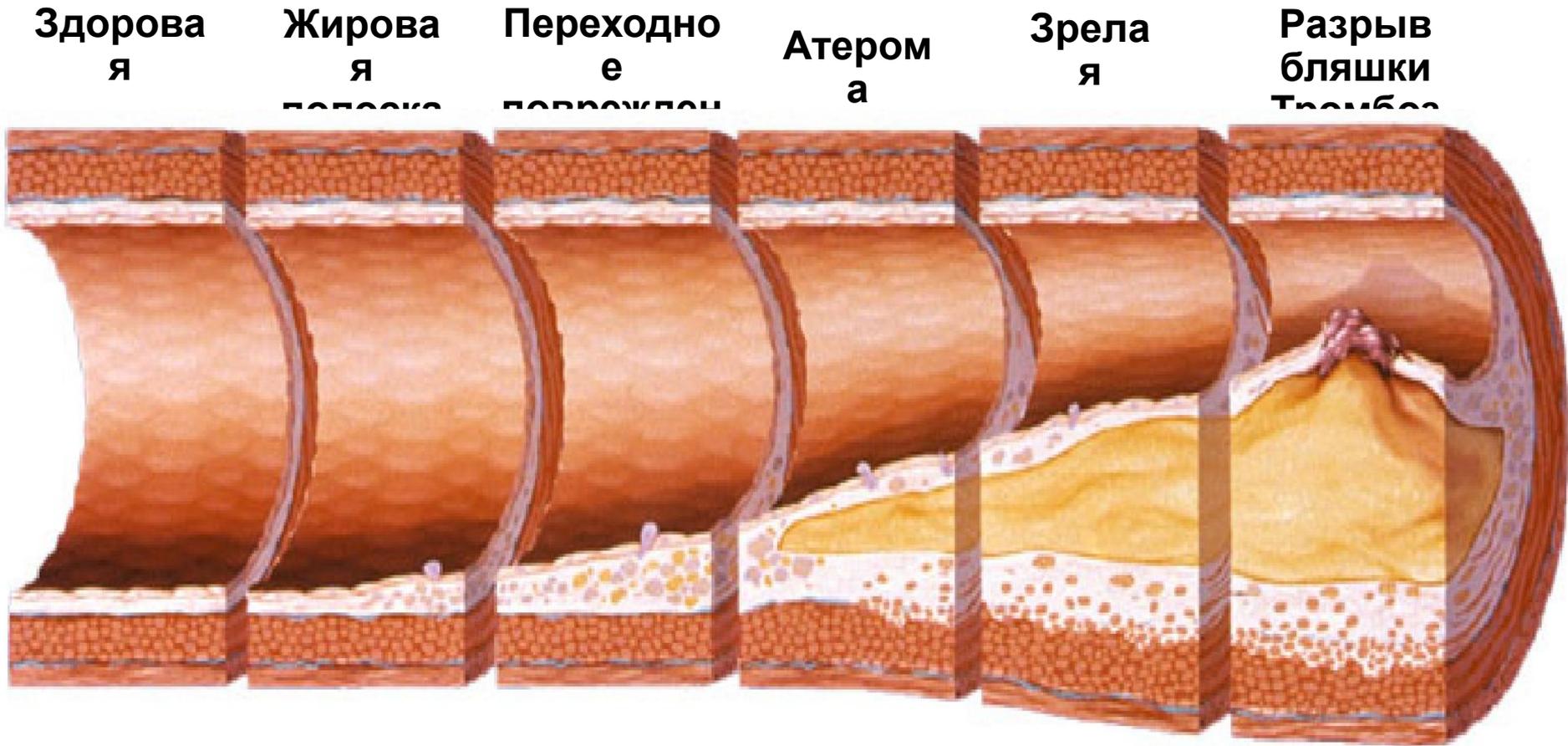


Пролиферация и миграция клеток гладкой мускулатуры в область бляшки. Эндотелий повреждается, активируется агрегация тромбоцитов.

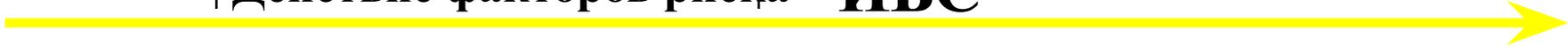
# ВОЗНИКНОВЕНИЕ АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕСКОЙ БЛЯШКИ



# Развитие атеросклероза



↑ Действие факторов риска ИБС



лет

лет