

**Нарушения
обмена белков
и нуклеиновых
кислот**

Значение и особенности обмена белков

Значение белкового обмена для организма определяется прежде всего тем, что основу всех его тканевых элементов составляют именно белки, непрерывно подвергающиеся обновлению за счет процессов ассимиляции и диссимиляции своих основных частей – аминокислот и их комплексов.

Первой особенностью обмена белков является их непрерывный и интенсивный обмен.

Вторая особенность, характеризующая процессы белкового метаболизма, заключается в зависимости белков от их поступления в организм извне.

Существует десять так называемых «незаменимых» аминокислот, которые не синтезируются в организме человека, а обязательно должны поступать извне, иначе полноценный синтез белков в организме будет нарушен.

Это: аргинин, валин, гистидин, изолейцин, лейцин, лизин, метионин, треонин, триптофан и фенилаланин.

Белки плазмы крови

показатель	величина
Белковые фракции (электрофорез на ацетат-целлюлозной пленке)	
Общий белок	70 – 90 г/л
Альбумины	56.5 – 66.5%
Глобулины	33.5 – 43.5%
α_1 - глобулины	2.5 – 5%
α_2 - глобулины	5.1 – 9.2%
β - глобулины	8.1 – 12.2%
γ - глобулины	12.8 – 19%
Серомукоид	0.13 – 0.2 ед.
Фибриноген (по Рутенбергу)	2 – 4 г/л



ТИПОВЫЕ НАРУШЕНИЯ БЕЛКОВОГО ОБМЕНА

НЕСООТВЕТСТВИЕ
ПОСТУПЛЕНИЯ БЕЛКА В ОРГАНИЗМ
ПОТРЕБНОСТЯМ В НЁМ

НАРУШЕНИЯ РАСЩЕПЛЕНИЯ БЕЛКА
В ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОМ ТРАКТЕ

НАРУШЕНИЕ ТРАНСМЕМБРАННОГО
ПЕРЕНОСА АМИНОКИСЛОТ

РАССТРОЙСТВО
МЕТАБОЛИЗМА АМИНОКИСЛОТ

НАРУШЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ БЕЛКОВ
В ПЛАЗМЕ КРОВИ

РАССТРОЙСТВА КОНЕЧНЫХ ЭТАПОВ
КАТАБОЛИЗМА БЕЛКА



ТИПОВЫЕ НАРУШЕНИЯ СОДЕРЖАНИЯ БЕЛКОВ В ПЛАЗМЕ КРОВИ

ГИПЕРПРОТЕИНЕМИИ

ГИПОПРОТЕИНЕМИИ

ПАРАПРОТЕИНЕМИИ

ГИПЕРСИНТЕТИЧЕСКИЕ

ГИПОСИНТЕТИЧЕСКИЕ

ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИОННЫЕ

ГЕМОДИЛЮЦИОННЫЕ



ГИПЕРПРОТЕИНЕМИИ

*** состояния,
характеризующиеся увеличением
общего содержания белка в плазме
крови.**



ГИПОПРОТЕИНЕМИИ

- * состояния,
- * сопровождающиеся уменьшением
общего содержания белка в плазме крови.



ПАРАПРОТЕИНЕМИИ

(греч. para отклонение, несоответствие, protein белок, haima кровь)

- * **состояния,**
- * **характеризующиеся наличием**
в плазме крови белков,
в норме в ней не встречающихся.



ВИДЫ НЕСООТВЕТСТВИЯ КОЛИЧЕСТВА И СОСТАВА БЕЛКА ПОТРЕБНОСТЯМ ОРГАНИЗМА

НЕДОСТАТОК
ПОСТУПЛЕНИЯ
БЕЛКА В ОРГАНИЗМ

ИЗБЫТОК
ПОСТУПЛЕНИЯ
БЕЛКА В ОРГАНИЗМ

НАРУШЕНИЕ
АМИНОКИСЛОТНОГО
СОСТАВА
ПОТРЕБЛЯЕМОГО БЕЛКА

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

- * несбалансированная алиментарная недостаточность белка (квashiоркор)
- * сбалансированная алиментарная недостаточность белка (алиментарная дистрофия)

- * положительный азотистый баланс
- * диспепсия
- * дисбактериоз
- * кишечная аутоинфекция, аутоинтоксикация
- * отвращение к белковой пище

- * отрицательный азотистый баланс
- * замедление роста и развития организма
- * недостаточность процессов регенерации ткани
- * уменьшение массы тела
- * снижение аппетита и усвоения белка



ВИДЫ НАРУШЕНИЙ МЕТАБОЛИЗМА АМИНОКИСЛОТ

ПО ПРОИСХОЖДЕНИЮ

ПЕРВИЧНЫЕ

- фенилкетонурия
- “тирозинопатии”
- алкаптонурии
- лейциноз
- гомоцистинурия
- другие

ВТОРИЧНЫЕ

- Дисаминоацидемии при:
- сахарном диабете
 - гипокортицизме
 - недостаточности соматотропного гормона

ПО ПРЕИМУЩЕСТВЕННО НАРУШЕННОЙ РЕАКЦИИ МЕТАБОЛИЗМА АМИНОКИСЛОТ

РАССТРОЙСТВА

- дезаминирования
- переаминирования
- декарбоксилирования
- амидирования
- переметилирования
- пересульфатирования



ТИПОВЫЕ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ПИРИМИДИНОВЫХ И ПУРИНОВЫХ ОСНОВАНИЙ

РАССТРОЙСТВА
МЕТАБОЛИЗМА
ПИРИМИДИНОВЫХ
ОСНОВАНИЙ

РАССТРОЙСТВА
МЕТАБОЛИЗМА
ПУРИНОВЫХ
ОСНОВАНИЙ

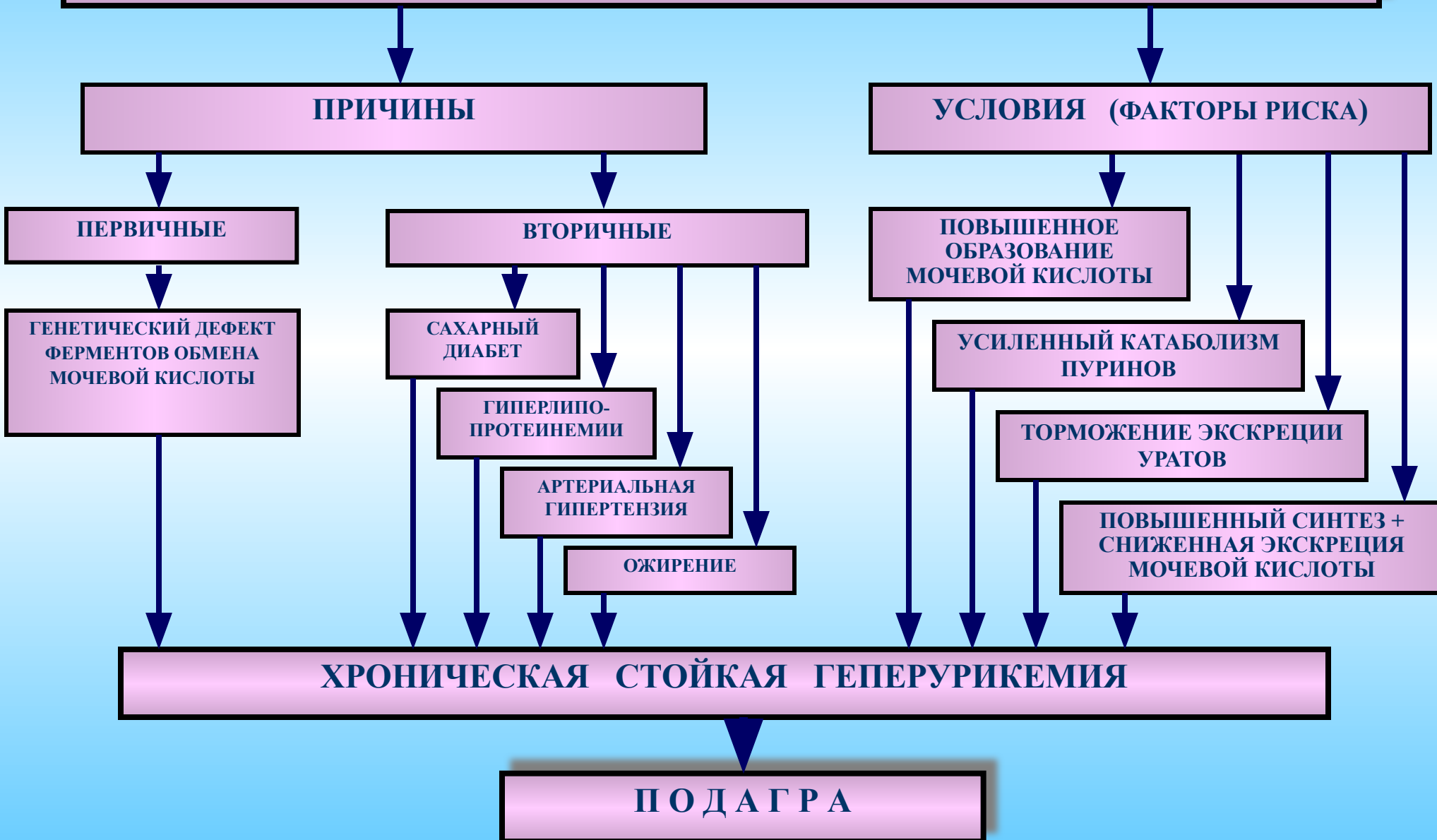
ПРИМЕРЫ:

- оротацидурия
- гемолитическая анемия
- аминоизобутиратурия

- подагра
- гиперурикемия
- гипоурикемия



ОСНОВНЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПОДАГРЫ





ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ПОДАГРЫ

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ

ГИПЕРУРИКЕМИЯ

АКТИВАЦИЯ ПЛАЗМЕННЫХ СИСТЕМ: *КИНИНОВ, КОМПЛЕМЕНТА, ГЕМОСТАЗА*

ОБРАЗОВАНИЕ ХЕМОТАКСИНОВ (C5a, C3a И ДР.)

МОБИЛИЗАЦИЯ ЛЕЙКОЦИТОВ (МИКРО- И МАКРОФАГОВ, ЛИМФОЦИТОВ) В МЕСТА ОТЛОЖЕНИЯ КРИСТАЛЛОВ МОЧЕВОЙ КИСЛОТЫ

СИНТЕЗ И СЕКРЕЦИЯ
ЛЕЙКОЦИТАМИ МЕДИАТОРОВ
ВОСПАЛЕНИЯ

ФАГОЦИТОЗ ЛЕЙКОЦИТАМИ
КРИСТАЛЛОВ МОЧЕВОЙ
КИСЛОТЫ

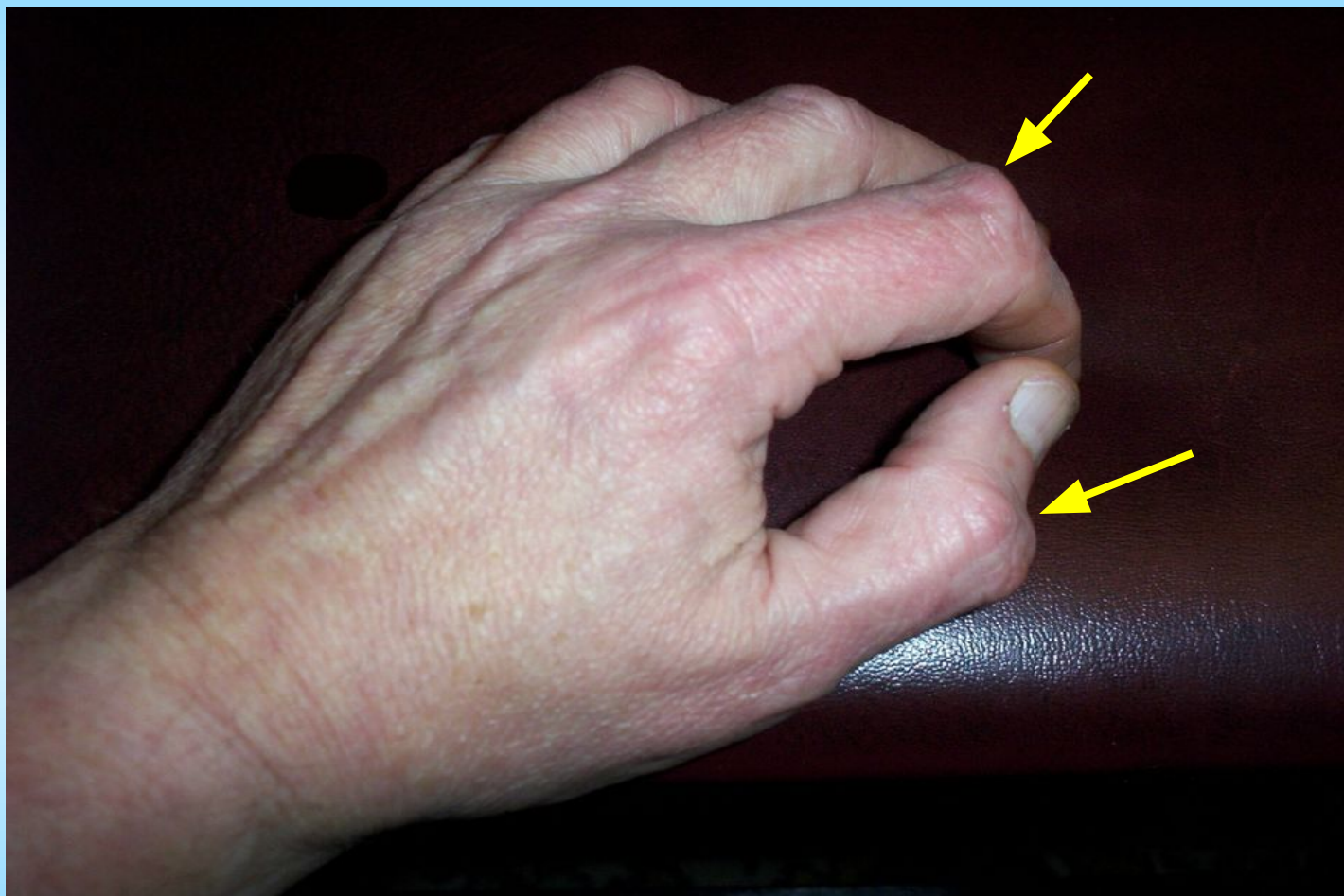
ПОВРЕЖДЕНИЕ ТКАНЕЙ

ОБРАЗОВАНИЕ АНТИГЕНОВ

РАЗВИТИЕ РЕАКЦИЙ ХРОНИЧЕСКОГО ВОСПАЛЕНИЯ, АЛЛЕРГИИ, ИММУННОЙ АУТОАГРЕССИИ

ФОРМИРОВАНИЕ ПОДАГРИЧЕСКИХ ГРАНУЛЁМ И “ШИШЕК” – ТОРНИ URICI

Изменения суставов пальцев рук при подагре



Подагрические «тофусы» указаны стрелками

Изменения суставов пальцев ног при подагре



Подагрические «тофусы» указаны стрелками

Основные принципы патогенетической терапии подагры

