

**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*

<b>показатель</b>	<b>величина</b>
<b>Белковые фракции (электрофорез на ацетат-целлюлозной пленке)</b>	
Общий белок	70 – 90 г/л
Альбумины	56.5 – 66.5%
Глобулины	33.5 – 43.5%
$\alpha_1$ - глобулины	2.5 – 5%
$\alpha_2$ - глобулины	5.1 – 9.2%
$\beta$ - глобулины	8.1 – 12.2%
$\gamma$ - 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**



**ГИПЕРСИНТЕТИЧЕСКИЕ**



**ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИОННЫЕ**



**ГИПОПРОТЕИНЕМИИ**



**ГИПОСИНТЕТИЧЕСКИЕ**



**ГЕМОДИЛЮЦИОННЫЕ**



**ПАРАПРОТЕИНЕМИИ**



# 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, haïma 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

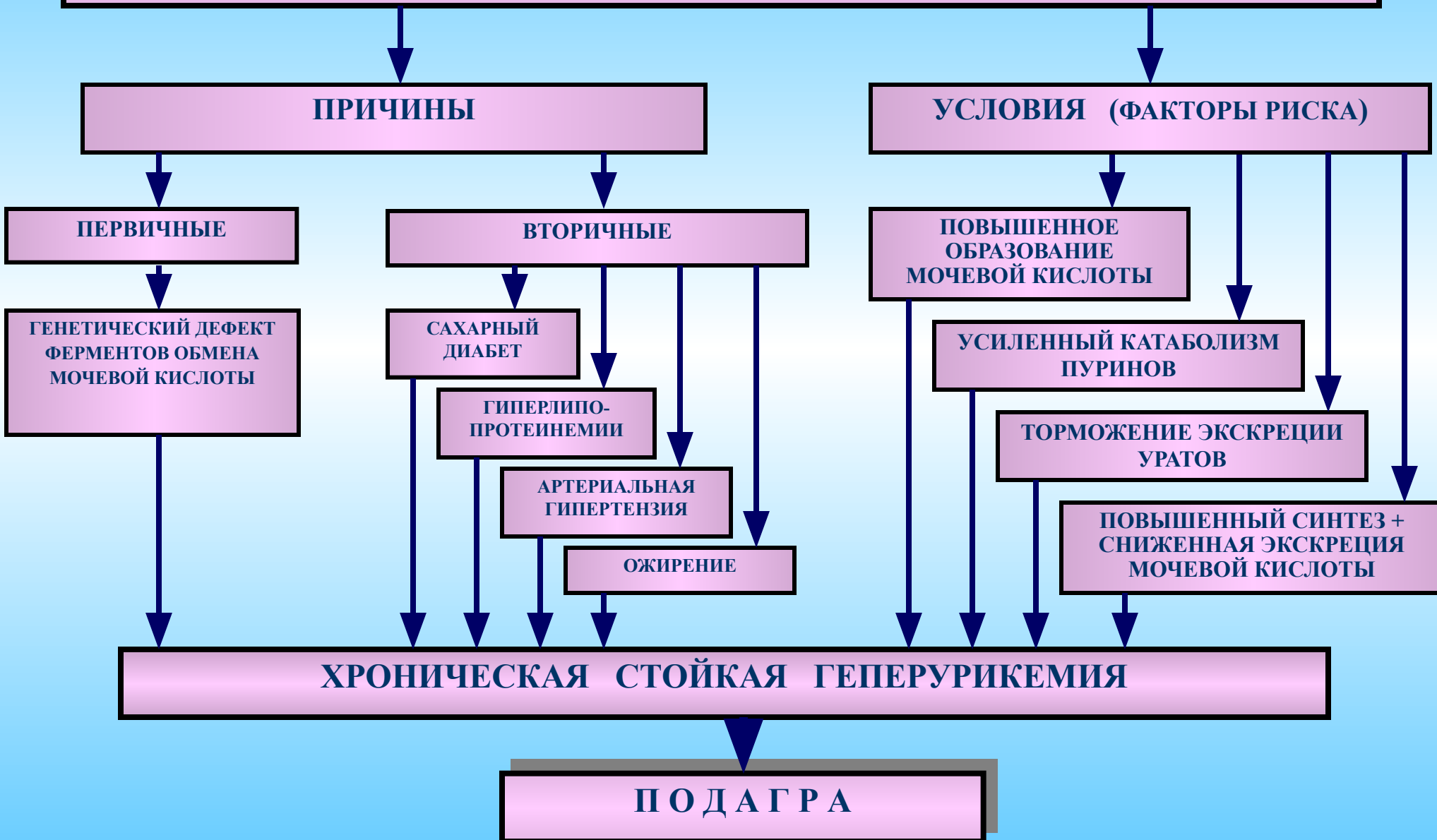
## ПРИМЕРЫ:

- 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

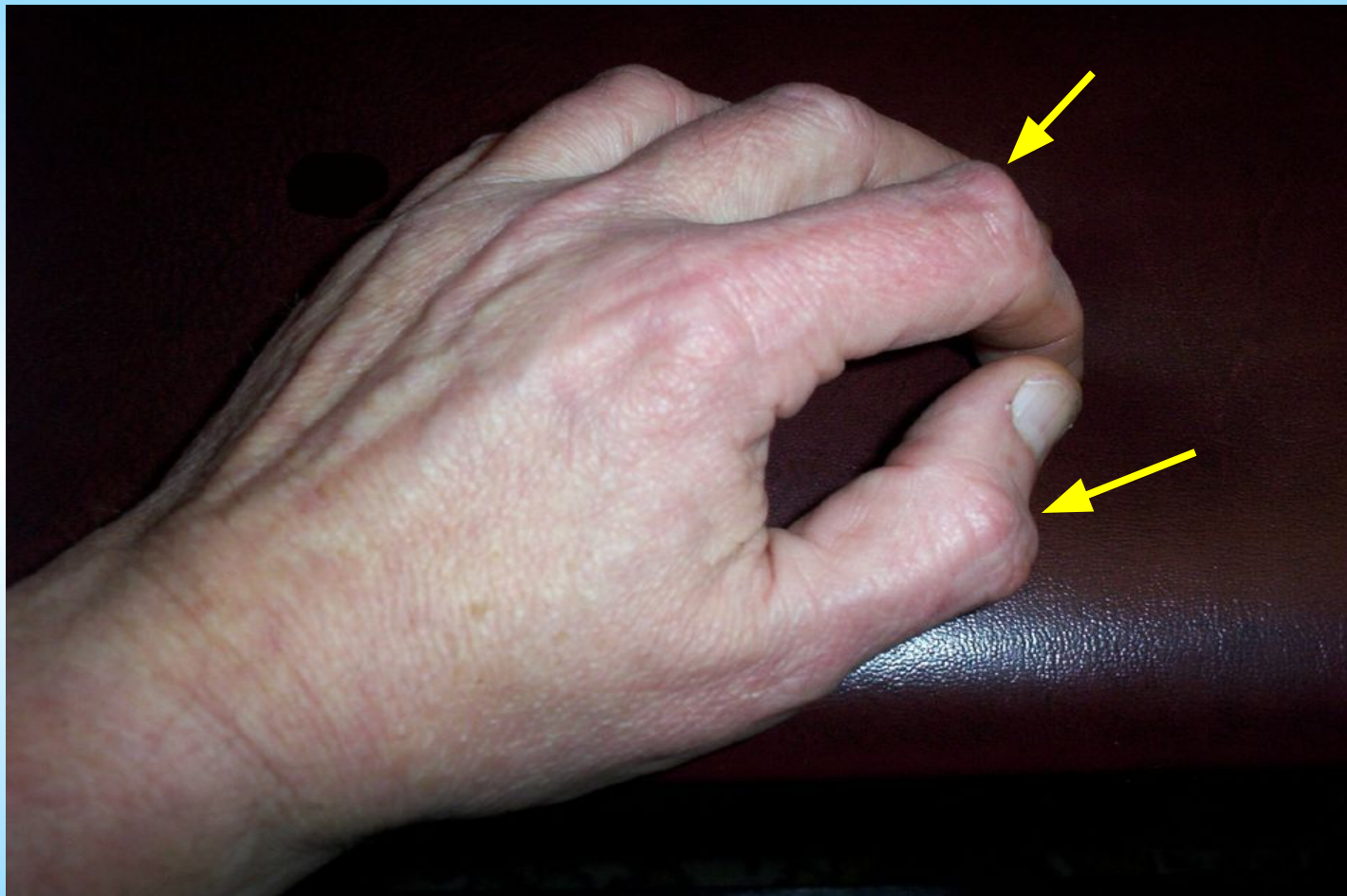
ПОВРЕЖДЕНИЕ ТКАНЕЙ

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

