

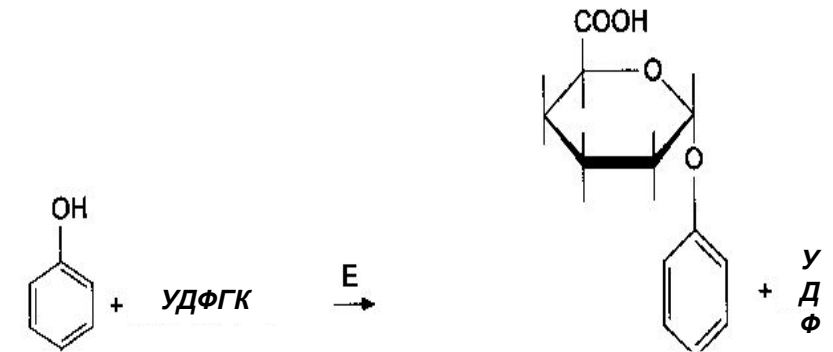
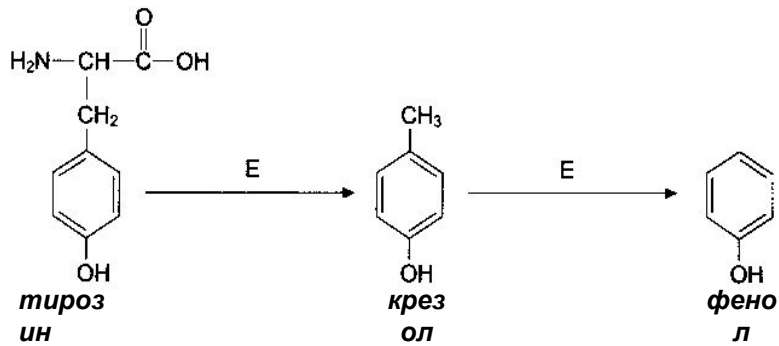
ОБМЕН БЕЛКОВ

Переваривание белков

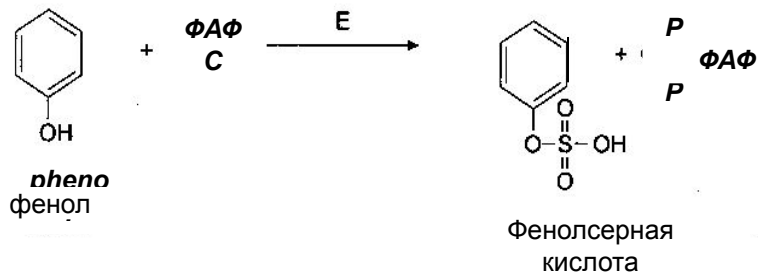


Продукты гниения белков и их обезвреживание в печени

Гниение белков это их распад и химические превращения под влиянием ферментов кишечных бактерий.

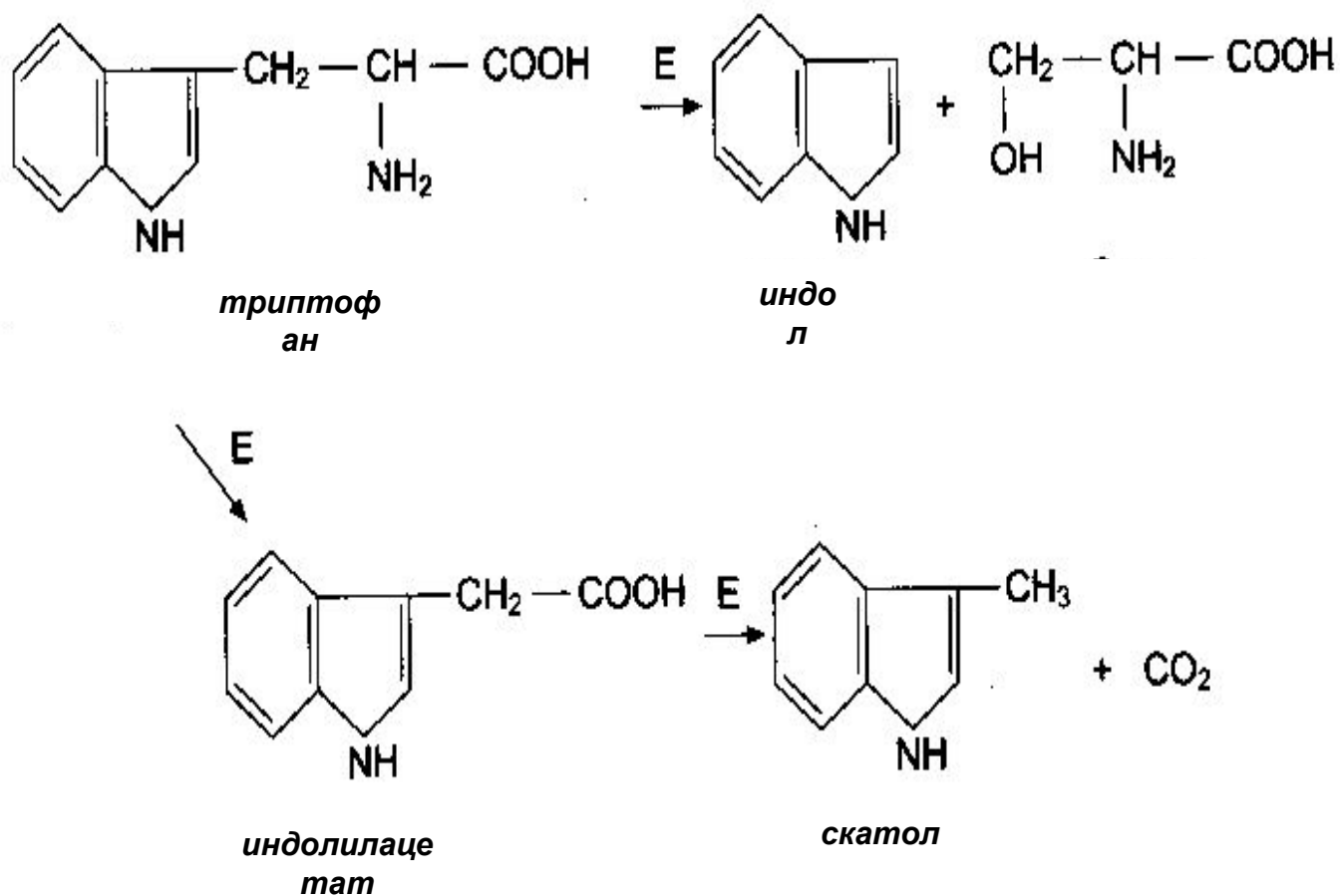


Фенолгликуроновая кислота

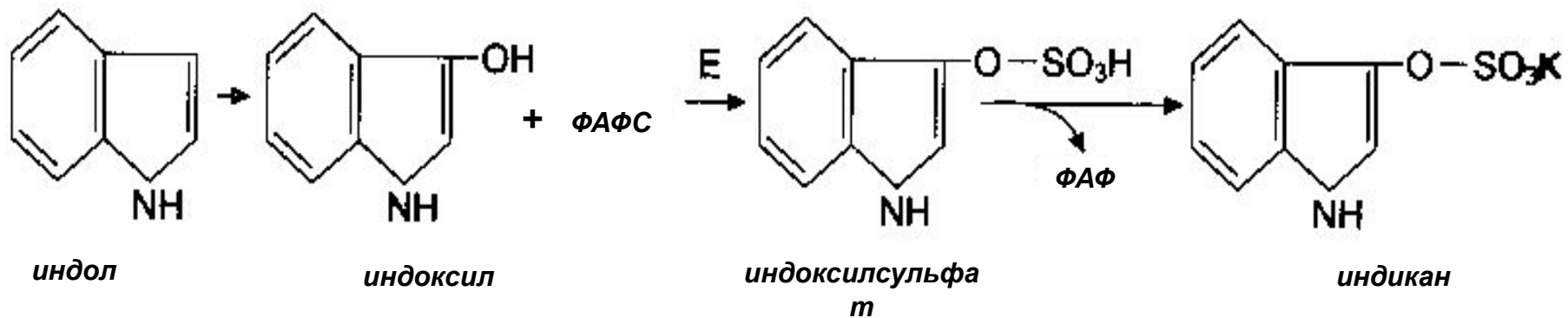


Фенолсерная кислота

Продукты гниения белков и их обезвреживание в печени



Продукты гниения белков и их обезвреживание в печени



Обмен аминокислот

Белки пищи

Эндогенные белки

Кетокислоты

Пул свободных аминокислот организма

Распад аминокислот (катаболизм)

Синтез белков (анаболизм)

Синтез углеводов (глюконеогенез)

Синтез специфических азотсодержащих веществ (гормонов, коферментов, нейротрансмиттеров, пигментов и т. д.)



Девять незаменимых аминокислот

- Валин**
- Лей**
- Изолейцин**

- Лизин**
- Метионин**
- Фенилаланин**

- Триптофан**
- Гистидин**
- Треонин**

Примечание: аргинин частично может синтезироваться в организме, но его синтез недостаточен для детей в период интенсивного роста

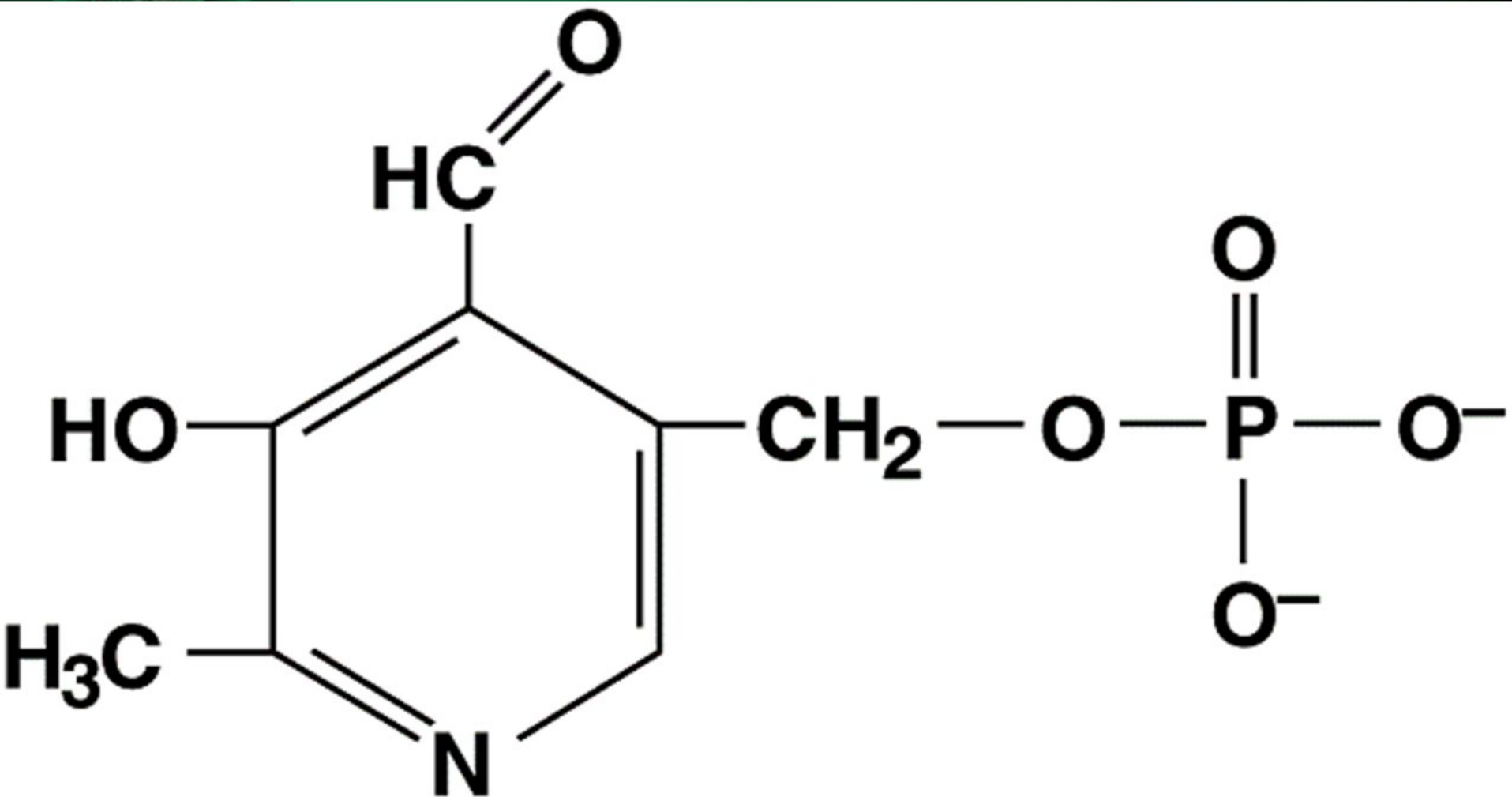


***Протеолиз – это процесс распада
белков в тканях с образованием
свободных аминокислот***

Трансаминирование аминокислот



А.Е.Браунштейн



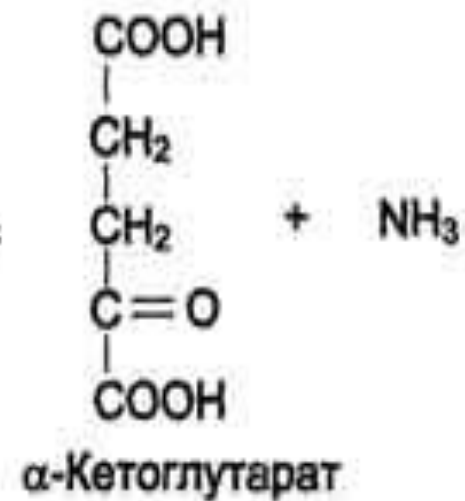
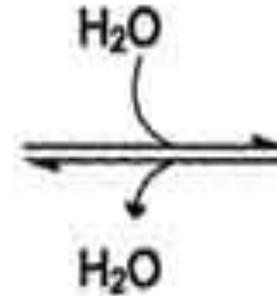
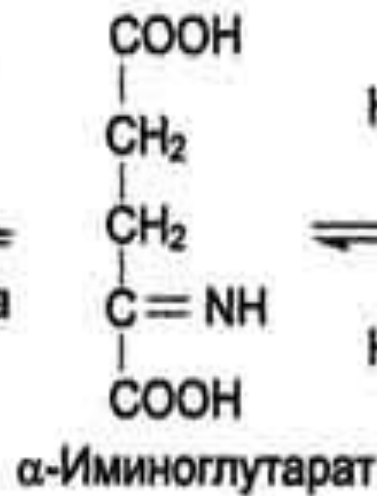
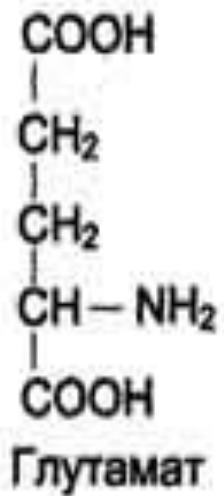
Пиридоксальфосфат

Физиологическое значение трансаминирования

- Синтез заменимых аминокислот
- Перераспределение в фонде аминокислот, создание оптимальных соотношений их концентраций
- Подготовка аминокислот к дальнейшим метаболическим превращениям (включение в ЦТК, глюконеогенез, кетогенез и т. д.)

Дезаминирование аминокислот

Окислительное дезаминирование глутаминовой кислоты



Алlostерические регуляторы ГДГ

Активаторы:

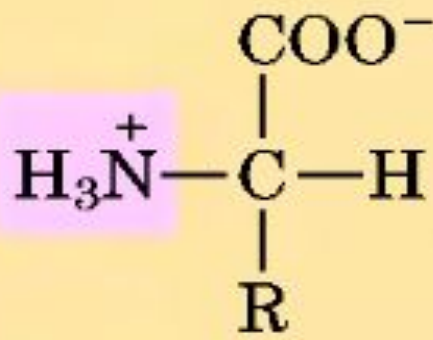
- АДФ
- ГДФ
- НАД

Ингибиторы:

- АТФ
- ГТФ
- НАДН₂

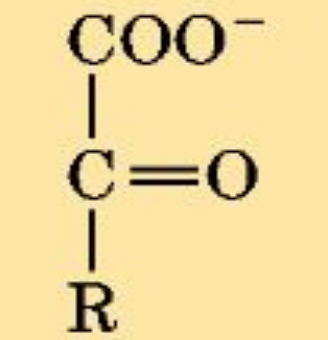
Непрямое дезаминирование (трансдезаминирование) – это последовательное осуществление двух реакций:

- трансаминирования любой аминокислоты с альфа-кетоглутаратом,
- окислительного дезаминирования глутамата с образованием свободного аммиака и регенерацией альфа-кетоглутарата

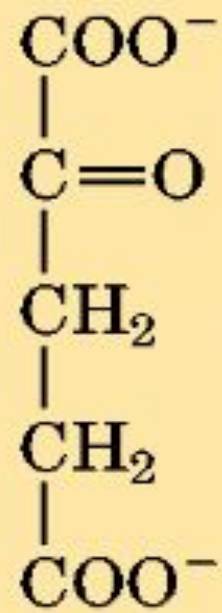


Аминокислота

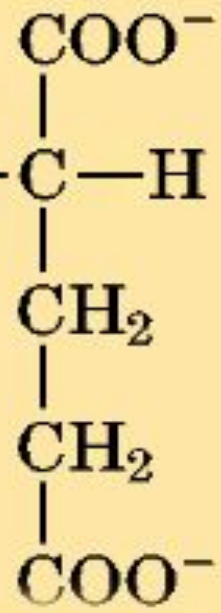
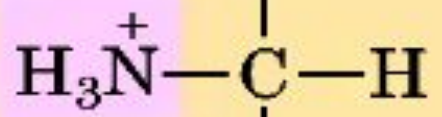
Аминотрансфераза



Кетокислота



Альфа-кетоглутарат



Глутамат





аминокислота



биогенный

амин

**Метаболические превращения
аминокислот по радикалу.
Особенности преобразований
циклических аминокислот
(фенилаланина и тирозина)**

Фенилкетонурия



Схема превращений тирозина в различных тканях организма

ТИРОЗИН

```
graph TD; T[ТИРОЗИН] --> P[В печени]; T --> N[В надпочечниках]; T --> K[В коже и радужке]; T --> J[В щитовидной железе]; P --- P_desc[Трансаминирование, окисление, образование конечных продуктов]; N --- N_desc[Окисление, декарбоксилирование, синтез катехоламинов]; K --- K_desc[Окисление, циклизация, декарбоксилирование, синтез меланина]; J --- J_desc[Йодирование, конденсация, синтез тиреоидных гормонов];
```

В печени

Трансаминирование, окисление, образование конечных продуктов

В
надпочеч-
никах

Окисление, декарбоксилирование, синтез катехоламинов

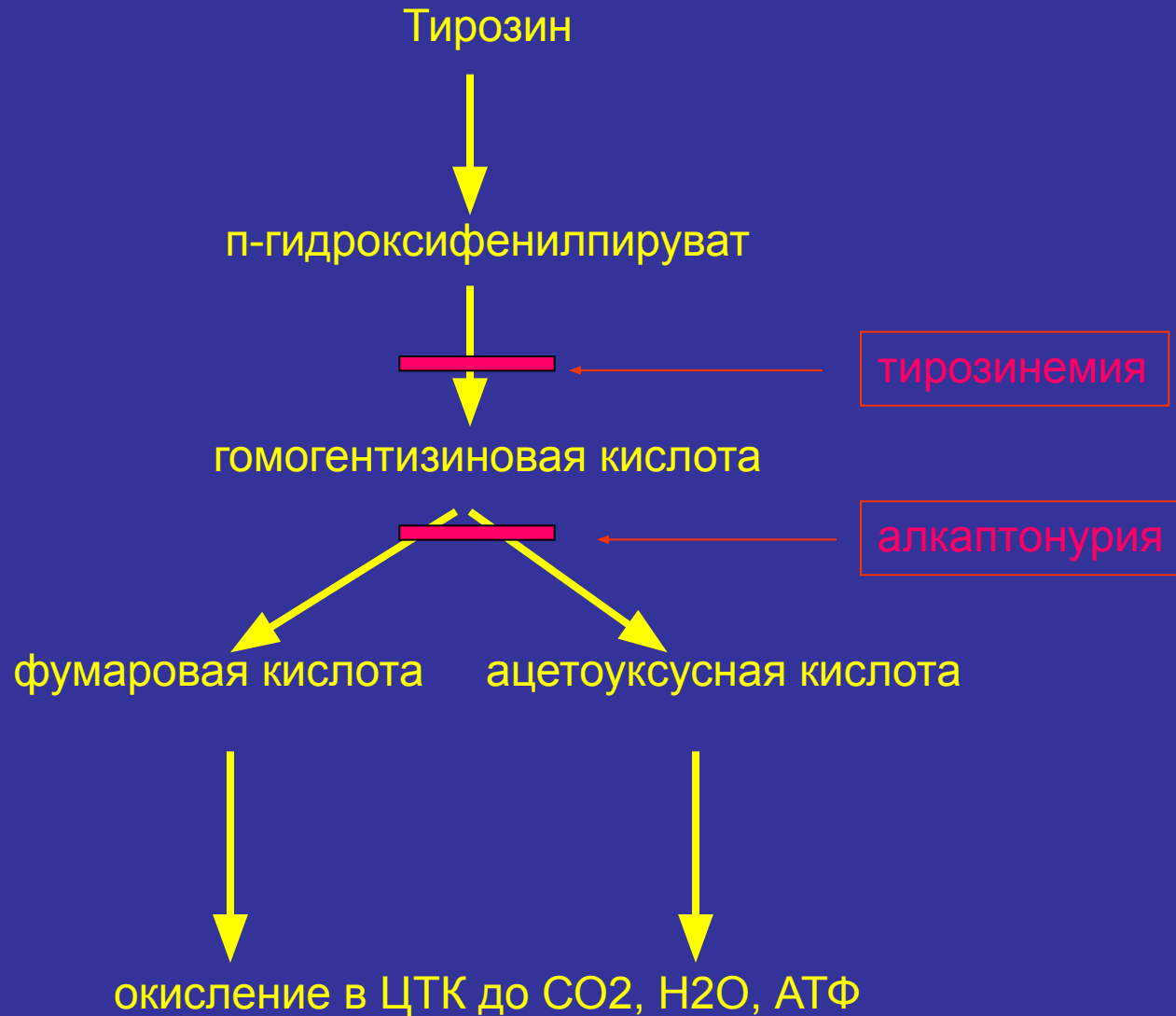
В коже и
радужке

Окисление, циклизация, декарбоксилирование, синтез меланина

В щитовид-
ной железе

Йодирование, конденсация, синтез тиреоидных гормонов

В печени



Тирозинемия (дефект п-гидроксифенилпируватоксидазы)



Алкаптонурия (дефект гомогентизатоксидазы)

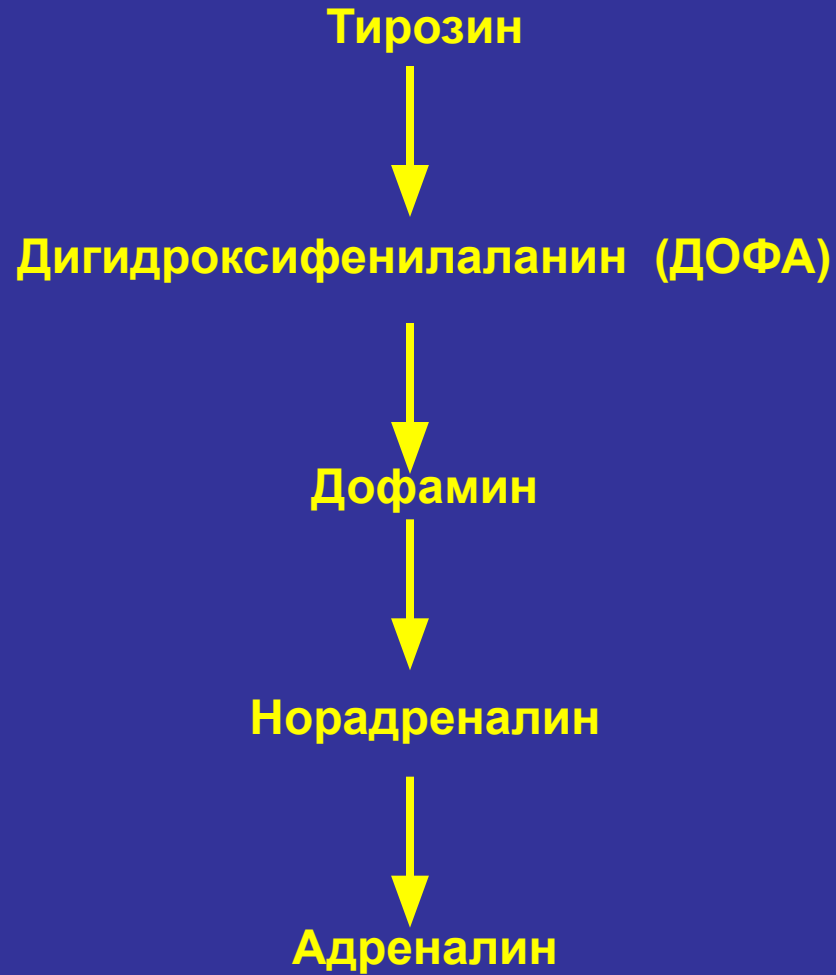


Охроноз при алкаптонурии

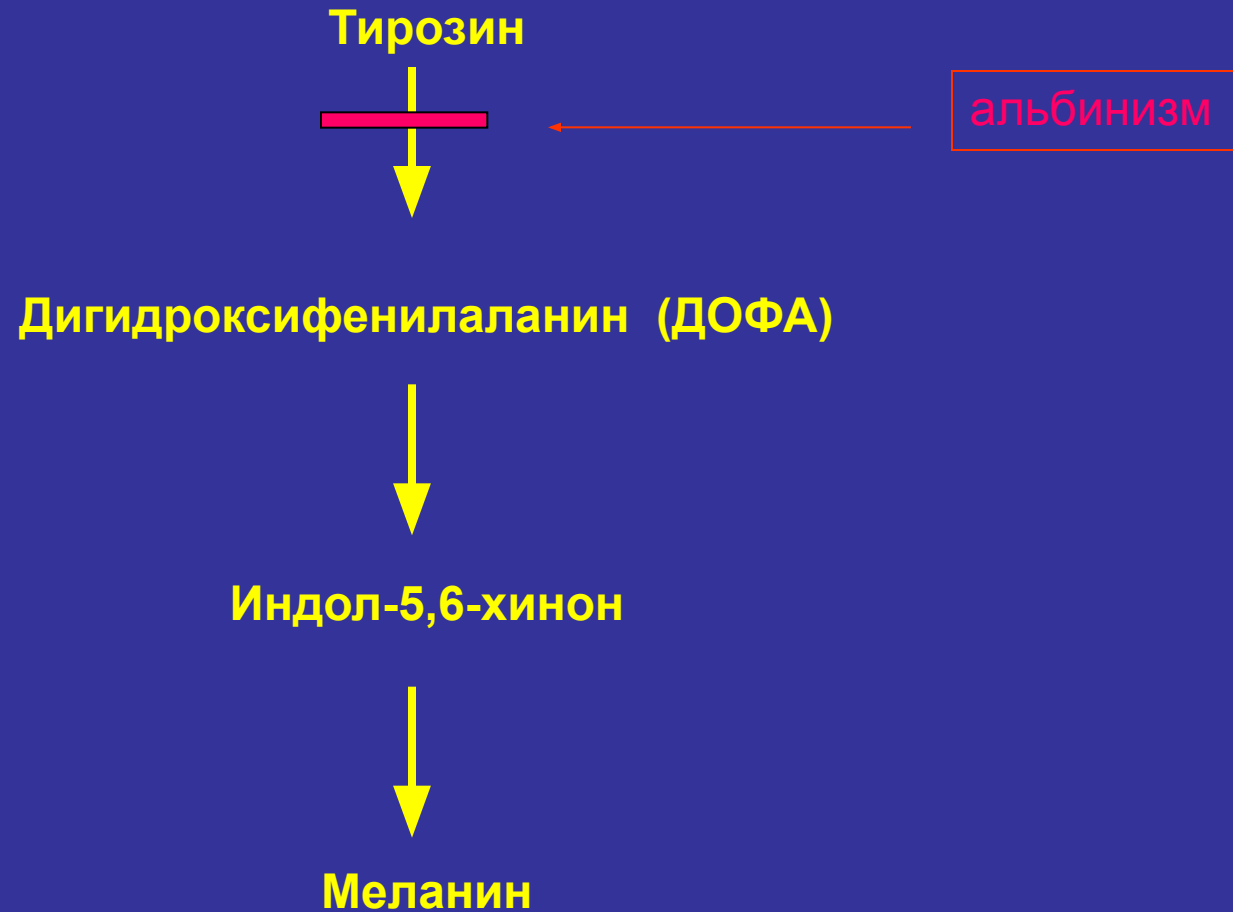


Цвет нормальной мочи (слева) и мочи больного алкаптонурией (справа) через 24 ч.

В надпочечниках



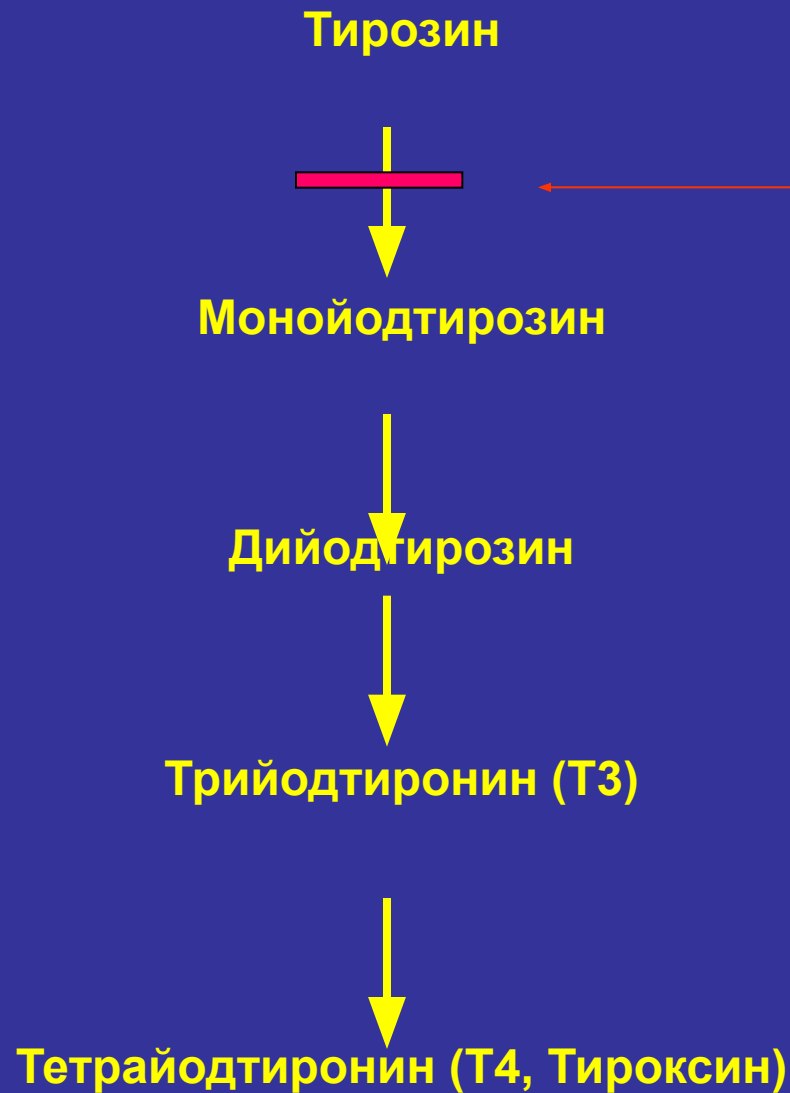
В коже и радужке



Альбинизм (дефект тирозиназы)



В щитовидной железе



Myxedema & Cretinism



Myxedema

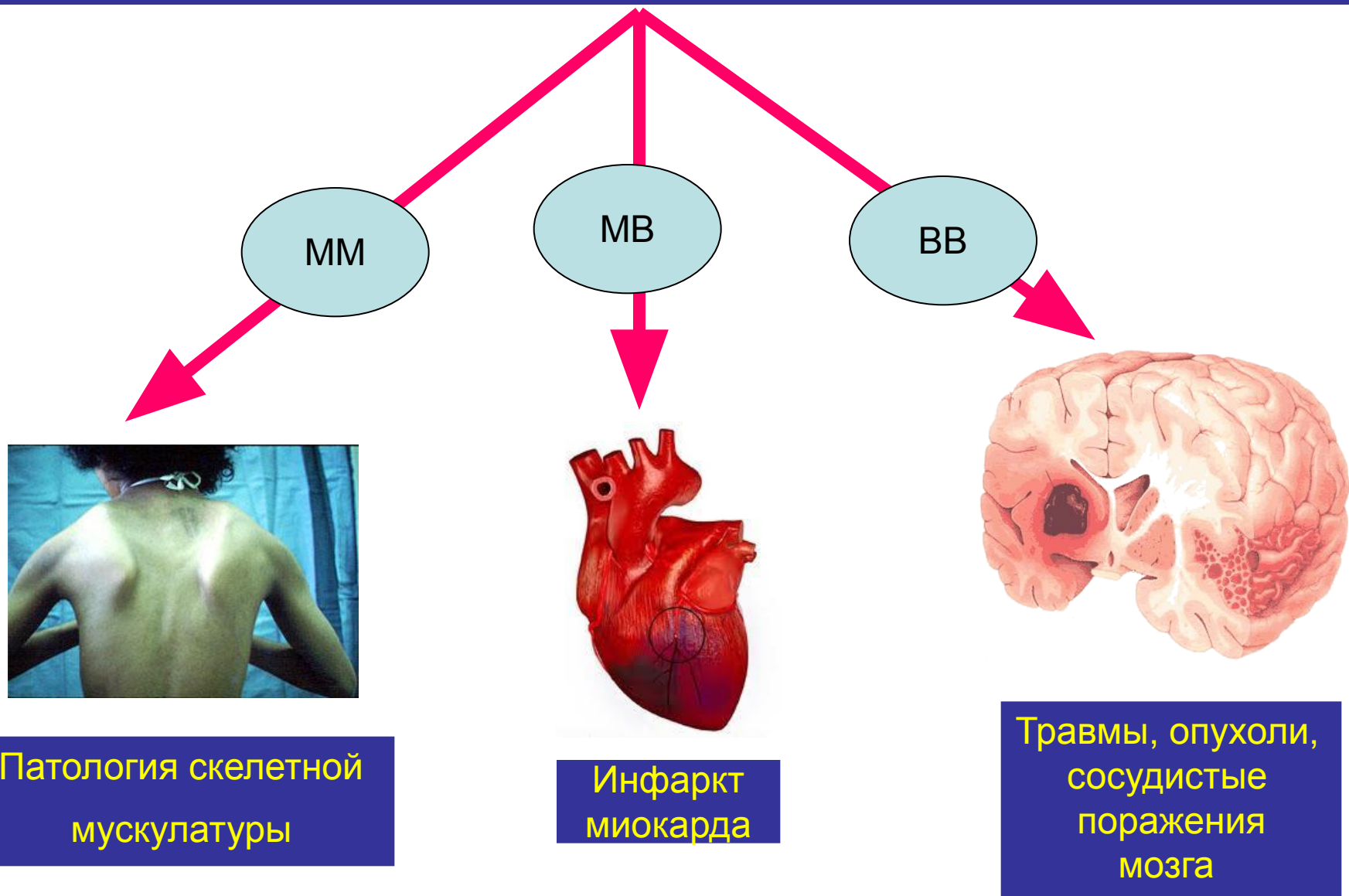


Cretinism

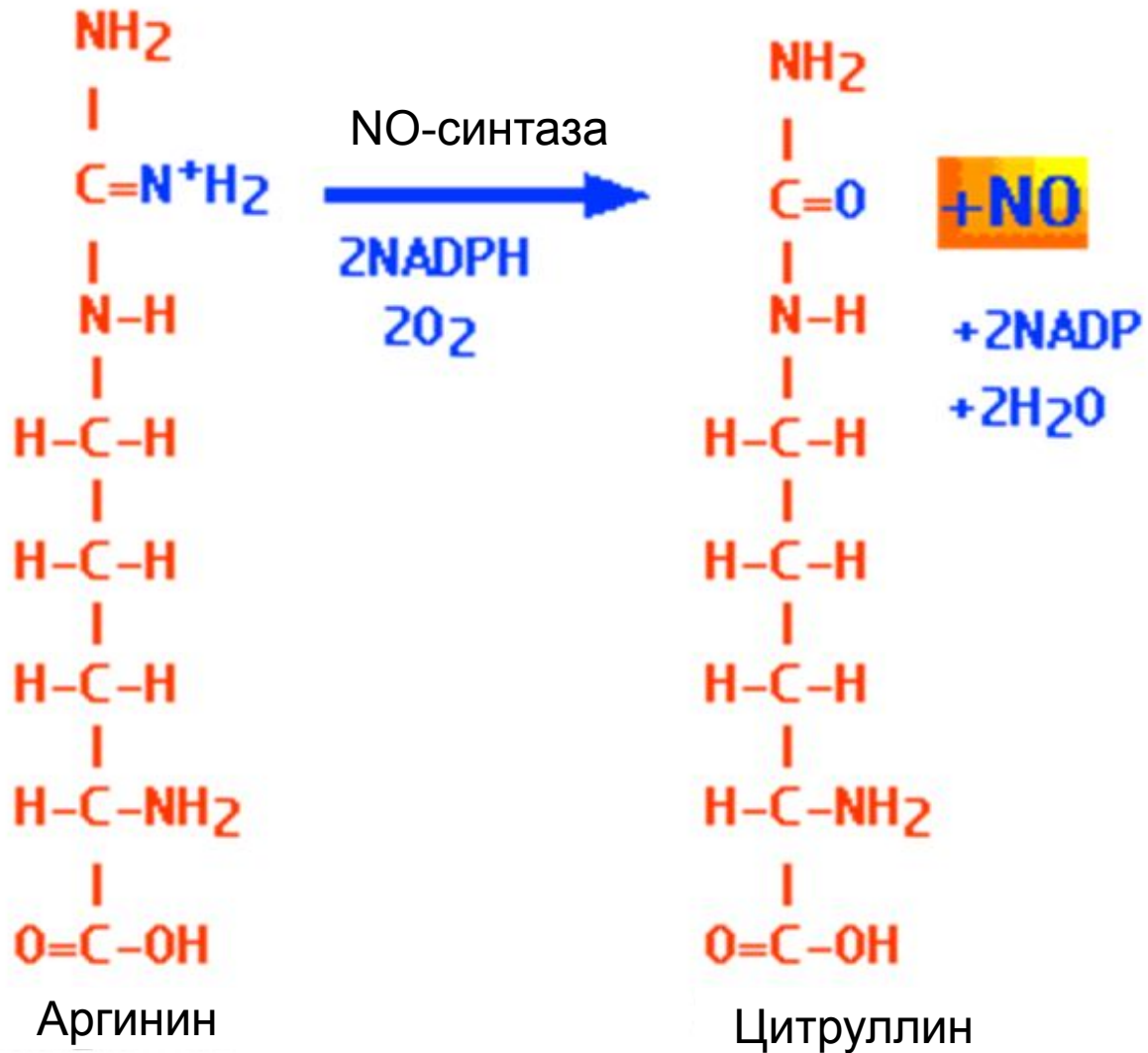
*Метаболические превращения
глицина, аргинина и метионина*

Синтез креатинфосфата

Изоферменты креатинкиназы



Оксид азота. Образование и физиологическая роль.



Физиологическая роль оксида азота

I. Регуляторные функции (10^{-9} – 10^{-12} M/l):

- нейротрансмисмиттер,
- мессенджер гормонов (активатор гуанилатциклазы),
- регулятор тонуса сосудов, тонуса матки и бронхов (расслабление гладкой мускулатуры),
- регулятор автоматизма сердца),
- ингибитор свертывания крови,
- антиоксидант,
- активатор синтеза простагландинов,
- иммуномодулятор.

II. Цитотоксическое и микробицидное действие ($\sim 10^{-6}$ M/l):

- индуктор клеточного апоптоза,
- прооксидант,
- ингибитор цикла Кребса (аконитаза),
- ингибитор дыхательной цепи (комплекс IV),
- ингибитор окисления жирных кислот (ацил-КоА дегидрогеназа).



*С.П.КАЛАШНИКОВ, А.Н.МАЯНСКИЙ,
П.П.ЗАГОСКИН, Н.А.МАЯНСКИЙ*

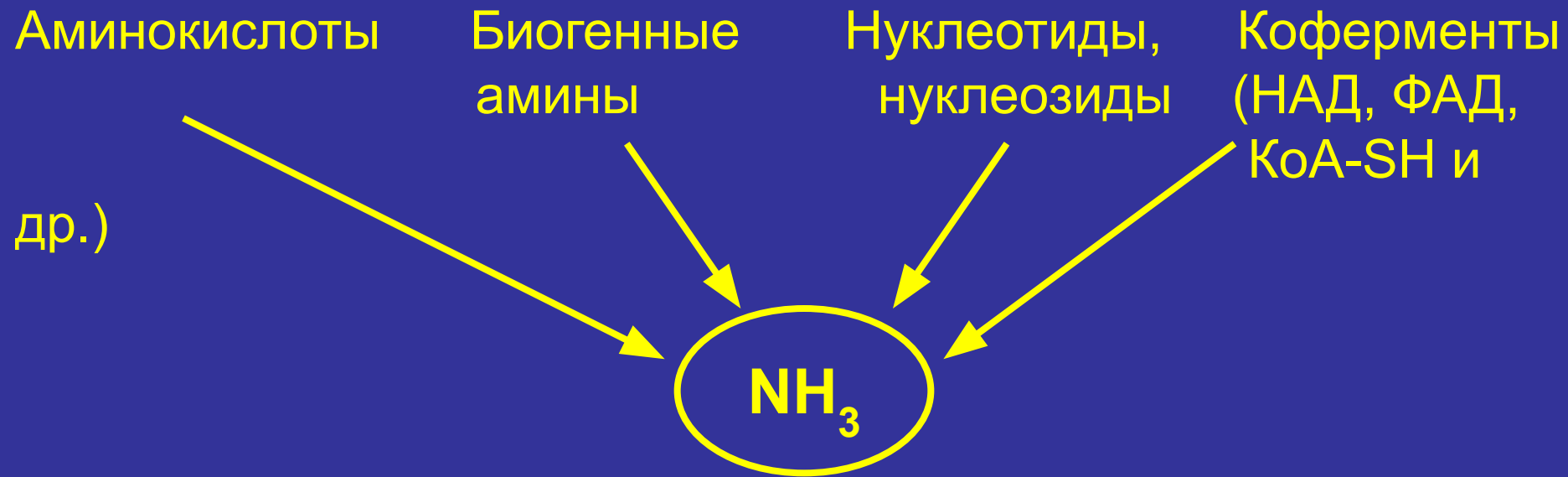
Медицинская академия, Нижний Новгород

**ОКСИД АЗОТА —
НОВЫЙ БИОЛОГИЧЕСКИЙ МОДУЛЯТОР**

Нижегородский медицинский журнал, 1999, №1

***Пути образования и
обезвреживания аммиака в
организме***

Основные источники аммиака



Аминокислоты-----трансдезаминирование
Биогенные амины-----окислит. дезаминирование (МАО и ДАО)
Нуклеотиды, нуклеозиды, коферменты-----гидролитическое дезаминирование

Обезвреживание аммиака

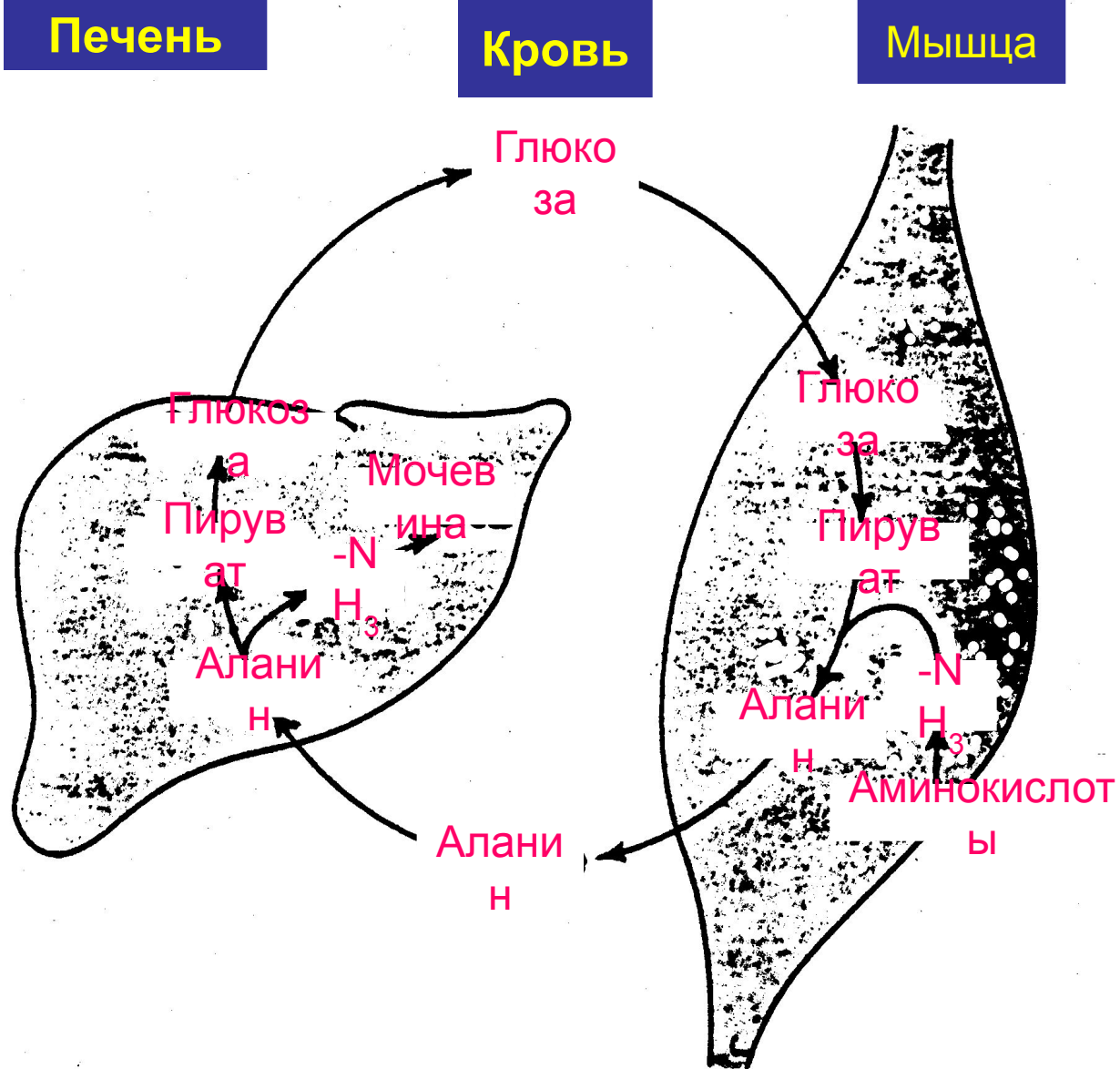
Временное

- Восстановительное аминирование
- Трансреаминирование
- Синтез глутамина
- Синтез аспарагина
- Глюкозо-аланиновый цикл

Окончательное

- Синтез мочевины в печени
- Образование аммиачных солей в почках

Глюкозо-аланиновый цикл



Остаточный азот крови (14-28 мМ/л)

- Мочевина-----50%
- Свободные аминокислоты-----25%
- Креатиновый пул (креатин, креатинин, креатинфосфат)---8%
- эрготионеин (тиопроизводное гистидина)-----8%
- Мочевая кислота-----4%
- Минорные вещества
(аммиак, билирубин, индикан, пептиды и др.)-----5%