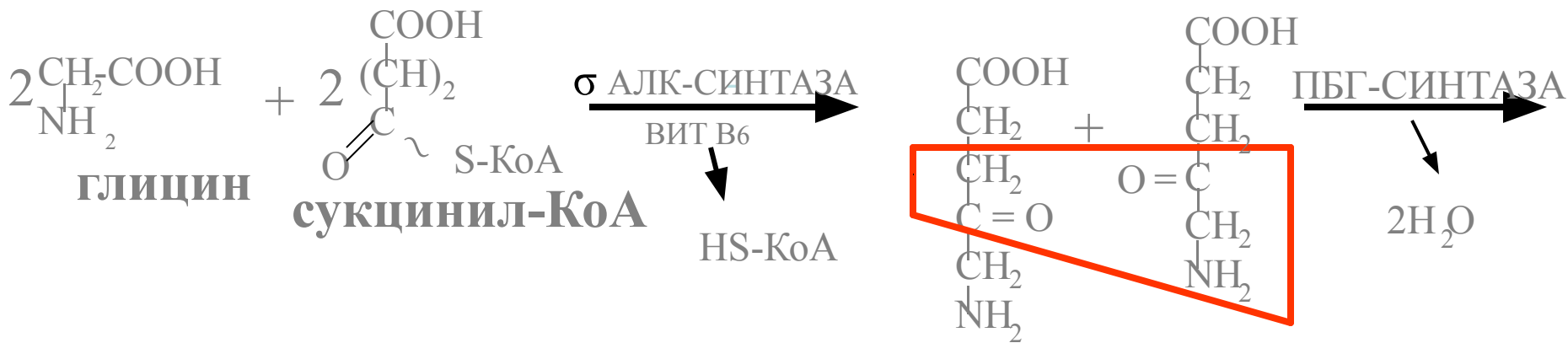
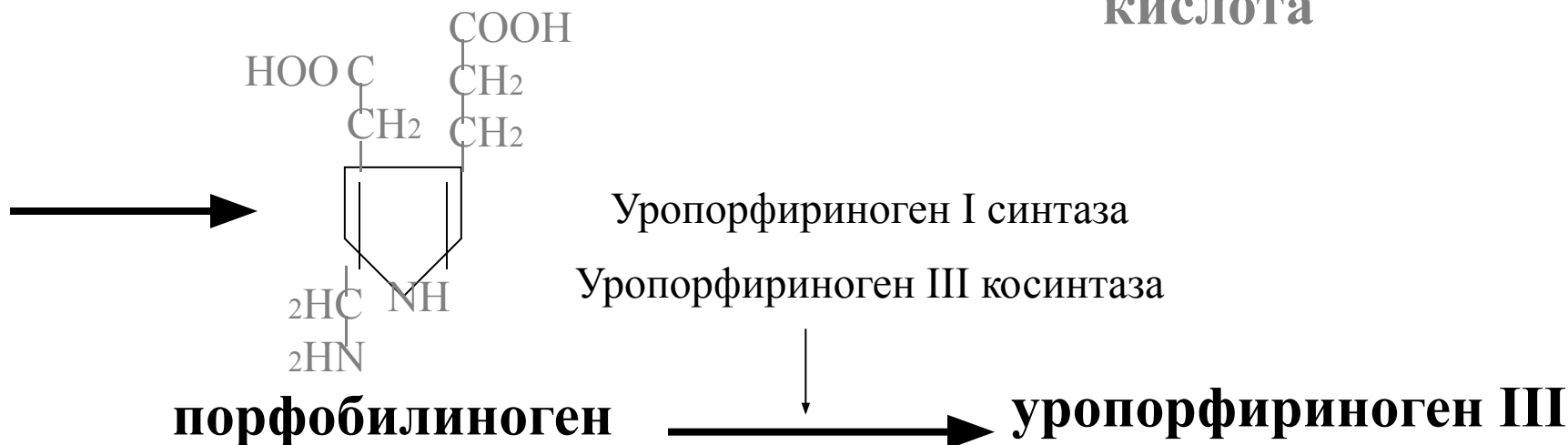


ОБМЕН ГЕМОПРОТЕИНОВ

СИНТЕЗ ГЕМА

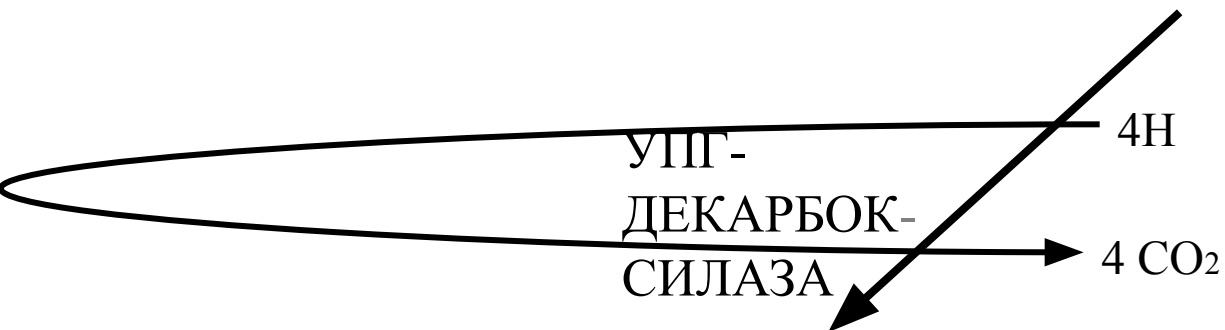


δ-аминолевулиновая кислота



- О. перемежающаяся порфирия,
- Болезнь Гюнтера

Уропорфириноген III



*** Поздняя кожная порфирия**

Копропорфириноген III

копропорфириноген III

окислительное
декарбоксилирование
КПГ III (тяжелые Ме-
ингибиторы)

КПГ-ОКСИДАЗА
ДЕКАРБОК-
СИЛАЗА



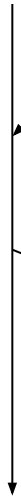
* Поздняя кожная порфирия

4H

2CO₂

протопорфириноген IX

ППГ – оксидаза



O₂

6H

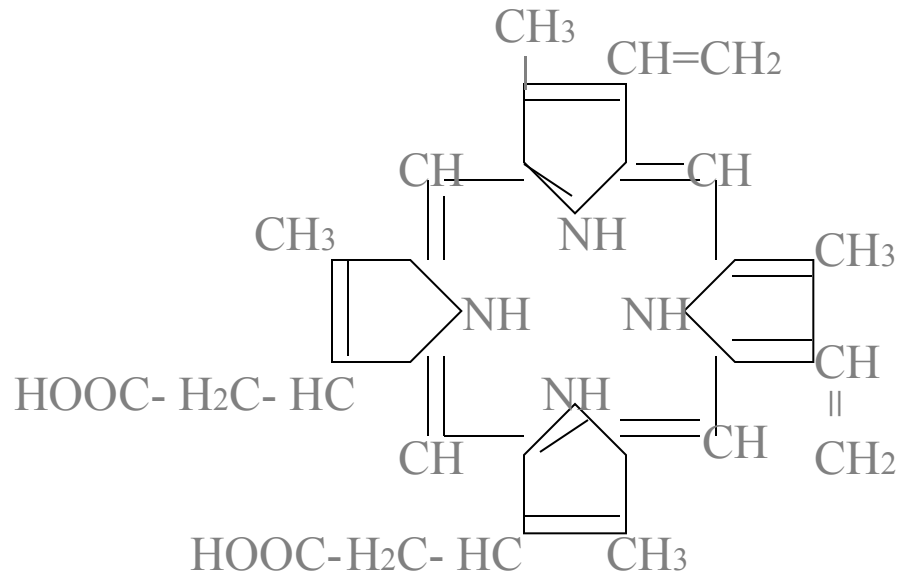
протопорфирин IX

Протопорфирин IX



**ФЕРРОХЕЛАТАЗА
(ГЕМСИНТАЗА)**

* Протокопропорфирия



белок

ГЕМ

1

2

3

4

5

6

ГЕМОГЛОБИН

МИОГЛОБИН

КАТАЛАЗА

ЦИТОХРОМЫ

Порфирины-

промежуточные продукты синтеза гема

В плазме связываются гемопексином, альбуминами, α -липопротеинами и транспортируются в печень или почки

Функции:

- связывают катионы и транспортируют их
- участвуют в o-в реакциях

Обнаружение порфиринов:

В моче (92%): δ -АЛК, порфобилиноген, уропорфириноген, копропорфирины

В плазме: копропорфирины

В эритроцитах: протопорфирины

В кале: эфирорастворимые копро и протопорфирины

2 типа первичных порфирий:

1. Эритропоэтическая порфиринопатия

(врожденная уропорфирия - болезнь Гюнтера)

(уропорфириноген I синтаза, уропорфириноген III косинтаза);

2. Группа печеночных порфирий:

- острая перемежающаяся порфирия

(уропорфириноген I синтаза, уропорфириноген III косинтаза)

- протокопропорфирия (гемсинтетаза)

- уропорфирия - поздняя кожная порфирия

(уропорфириноген декарбоксилаза, копропорфириноген оксидаза)

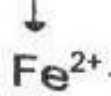
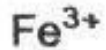
ОБМЕН ЖЕЛЕЗА

в тканях представлено:

- **клеточное железо** - Нв, миоглобин, ферритин, гемосидерин, цитохромы
- **внеклеточное железо** – трансферрин, лактоферрин

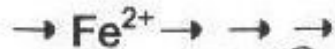
Обмен железа

Полость
кишечника



Аскорбиновая
кислота

Энтероцит



Апоферритин



Ферритин (Fe^{3+})

Кровь



Ферроксидаза



Трансферрин (Fe^{3+})

Ткани

Синтез
содержащих
железо
белков

Ферритин (Fe^{3+})



Распад гемопротеинов

1 стадия – распад Нв в клетках РЭС

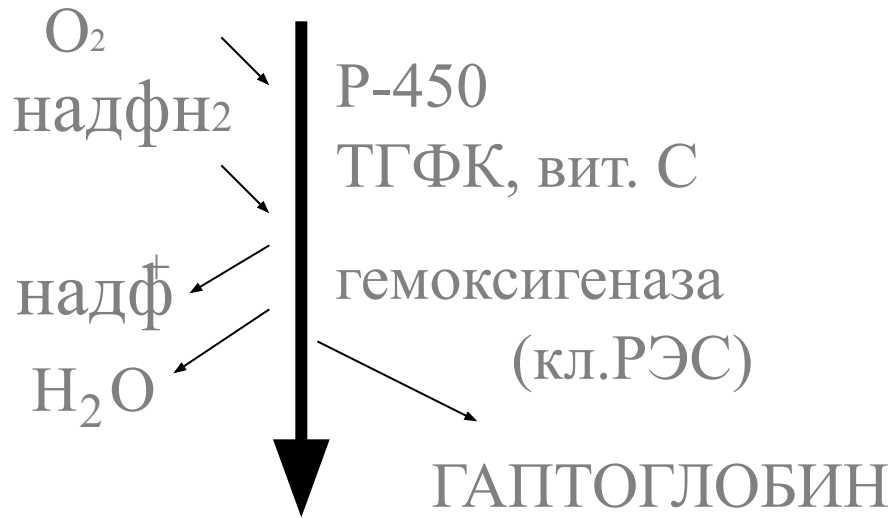
2 стадия – превращение билирубина в гепатоцитах:

- транспорт билирубина в ЭПР
- обезвреживание билирубина
- транспорт билирубина (БДГ) в ЖКТ

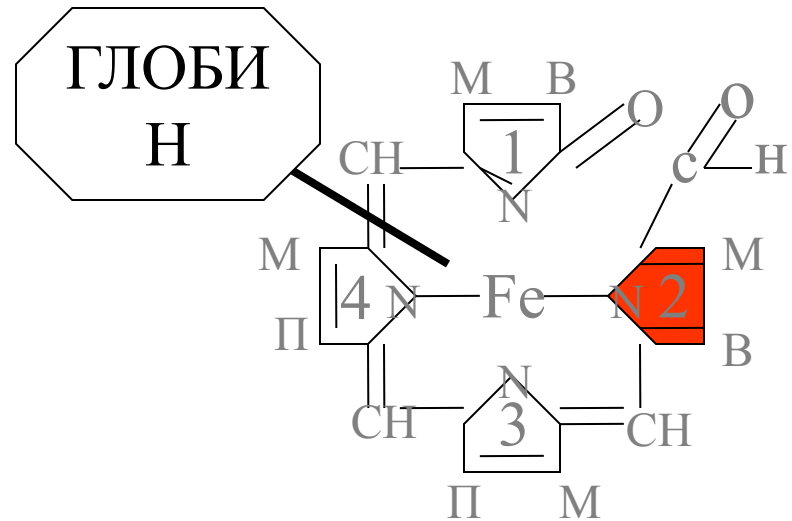
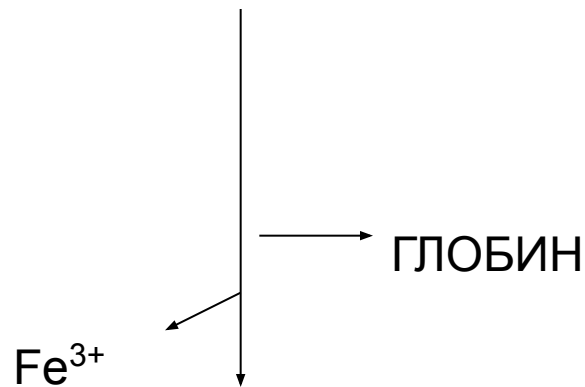
3 стадия – превращение билирубина в ЖКТ

ГЕМОГЛОБИН + гаптоглобин → комплекс НвНр

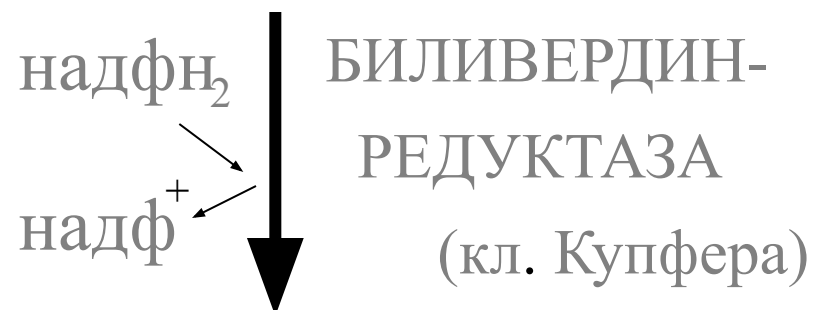
1 стадия – клетки РЭС (MetHb)



ВЕРДОГЛОБИН, ↑СО → НвСО



БИЛИВЕРДИН

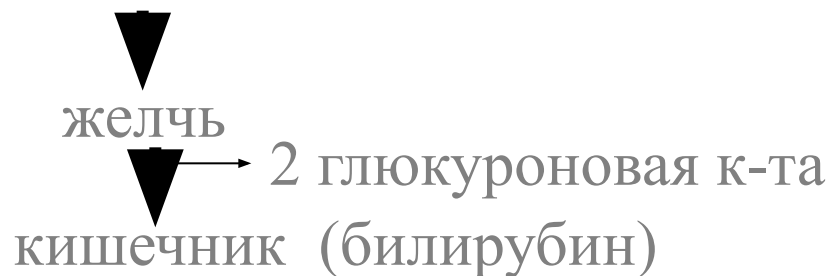


2 ст. БИЛИРУБИН

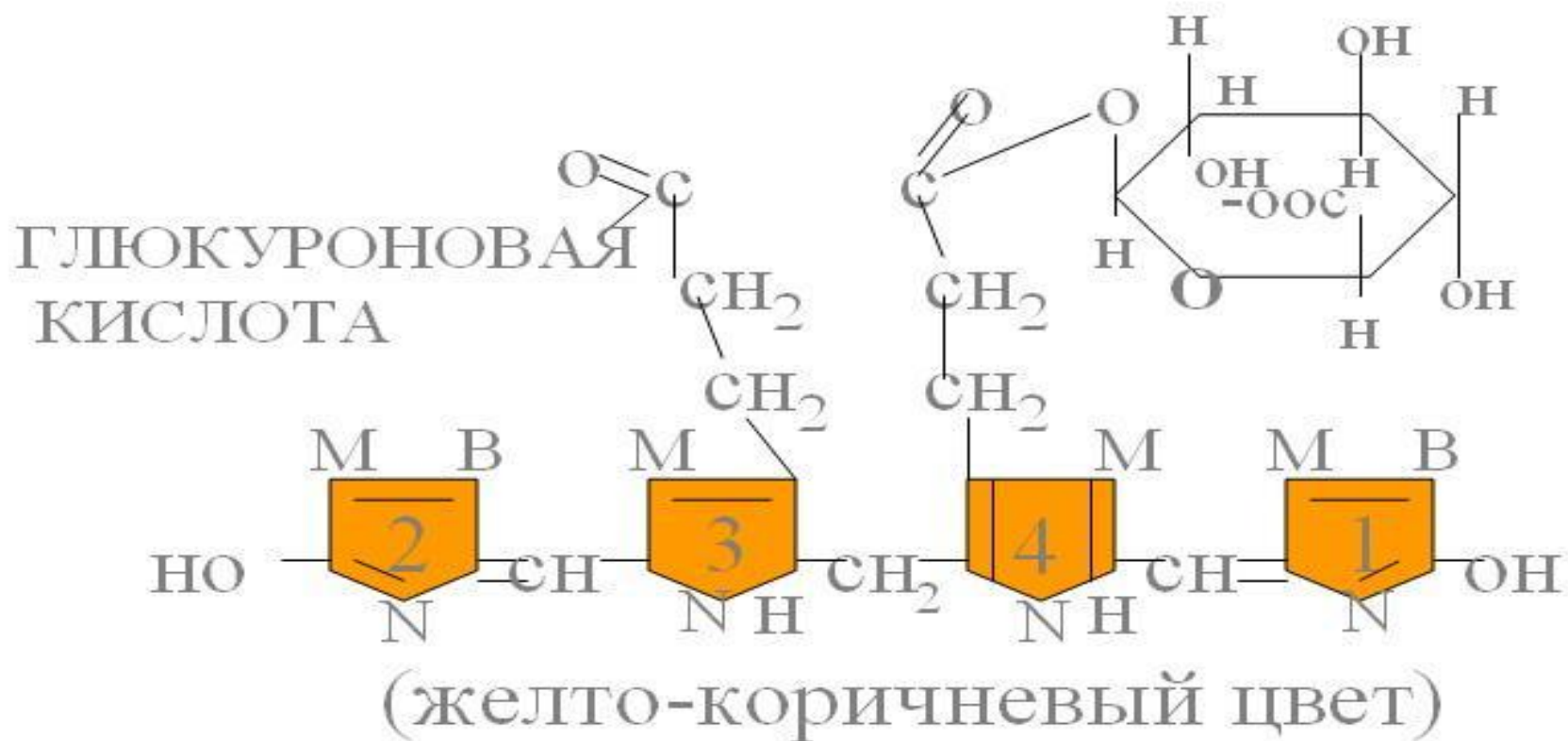


БИЛИРУБИН

диглюкуронид (БДГ)- «прямой»



БДГ - билирубиндиглокуронид

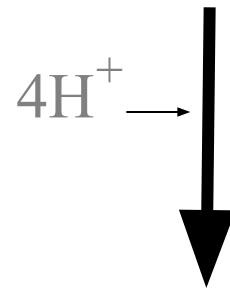


3ст. ПРЕВРАЩЕНИЕ БИЛИРУБИНА В КИШЕЧНИКЕ

БИЛИРУБИН

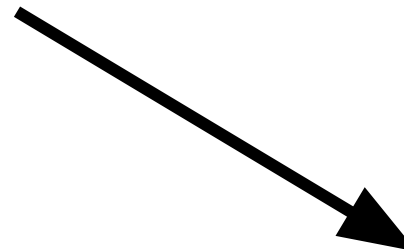


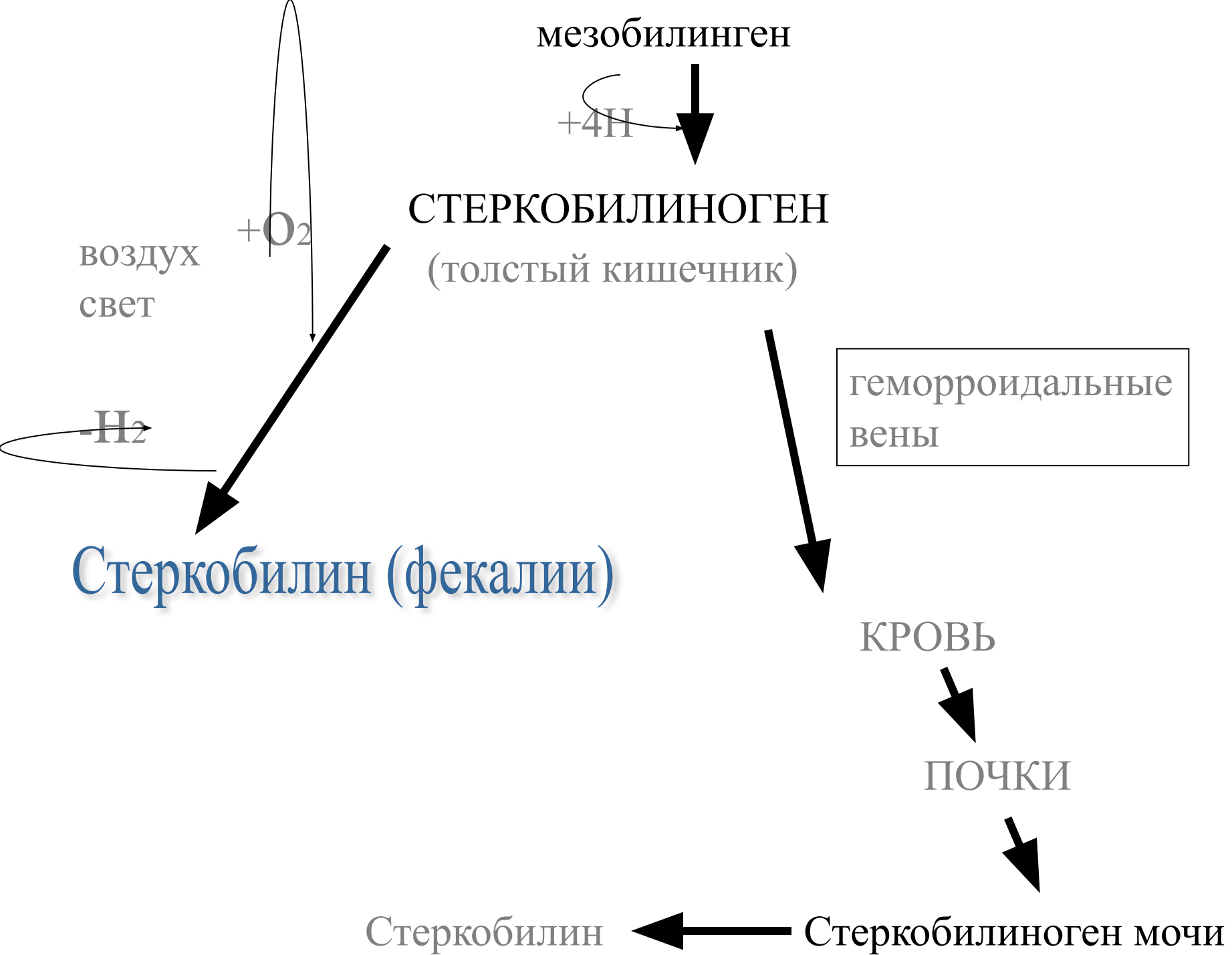
МЕЗОБИЛИРУБИН



МЕЗОБИЛИНОГЕН

(уробилиноген)





МЕЗОБИЛИНОГЕН

(уробилиноген)

V.portae



ПЕЧЕНЬ

обезвреживание

Экскреция
с желчью

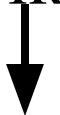


МОНО- и
дипирролы

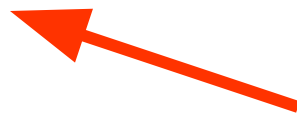


КИШЕЧНИК

ПОЧКИ



Моно-, дипирролы
мочи



Частично
всасывается
в кровь



кал

Содержание билирубина в сыворотке крови взрослых :

- общий 8,5 – 20,5 мкмоль/л
- «прямой» 2,1 – 5,1 мкмоль/л (~25%)
- «непрямой» 6,4 – 15,4 мкмоль/л (~ 75%)

у новорожденных (до 5 дней)

Общий билирубин - 20-200 мкмоль/л

**Гипербилирубинемия – свыше 35 мкмоль/л
сопровождается желтухой**

**В норме ~250 – 300 мг/ в сутки билирубина
выводится в виде стеркобилиногена:
с калом (до 300 мг) и мочой (до 4 мг/сутки).**

**Около 5 – 20 мг/сутки билирубина выделяется
в неизменном виде с калом.**

ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ обусловлены:

1. Усиление гемолиза эритроцитов (гемолитическая желтуха)
- **надпеченочная**
2. Нарушением функции гепатоцитов (паренхиматозная желтуха)
- **печеночная**
3. Задержка оттока желчи (механическая желтуха)
- **подпеченочная**
4. Аномалии билирубинового обмена:
 - болезнь Жильбера - (нарушен транспорт билирубина из крови в гепатоцит)
 - синдром Дубина -Джонсона - Ротора (нарушен транспорт билирубина из гепатоцита в желчь)
 - синдром Криглера - Найяра (дефект УДФ – глюкуронил-трансферазы)

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРИЗНАКИ ЖЕЛТУХИ

1. Гемолитическая

- ↑ общего билирубина
- ↑ «непрямого» билирубина
- содержание «прямого» билирубина в норме
- много стеркобилина в кале (кал темного цвета)
- увеличено содержание НвСО (карбоксигемоглобина)

2. Механическая

- кал обесцвечен (не образуется стеркобилин)
- моча светлая (мало стеркобилина)
- ↑ общего билирубина за счет «прямого» в виде БДГ в крови
- моча темная за счет «прямого» билирубина

3. Печочная (паренхиматозная)

- ↑ общего билирубина за счет П.Б. (↑ содержание моноглоукоуринов- БМГ).
- ↑ мезобилиногена (уробилиногена) в моче
- «прямой» билирубин появляется в моче- моча темная.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!