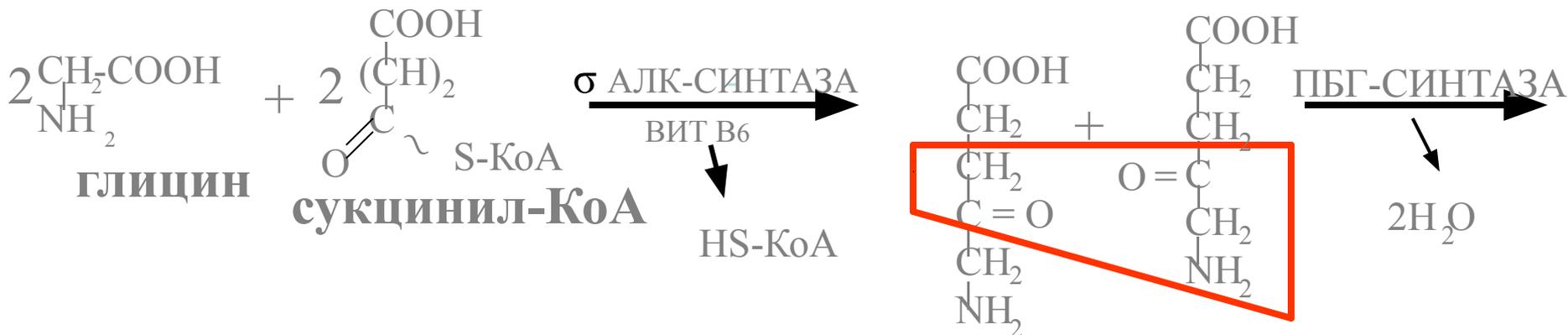
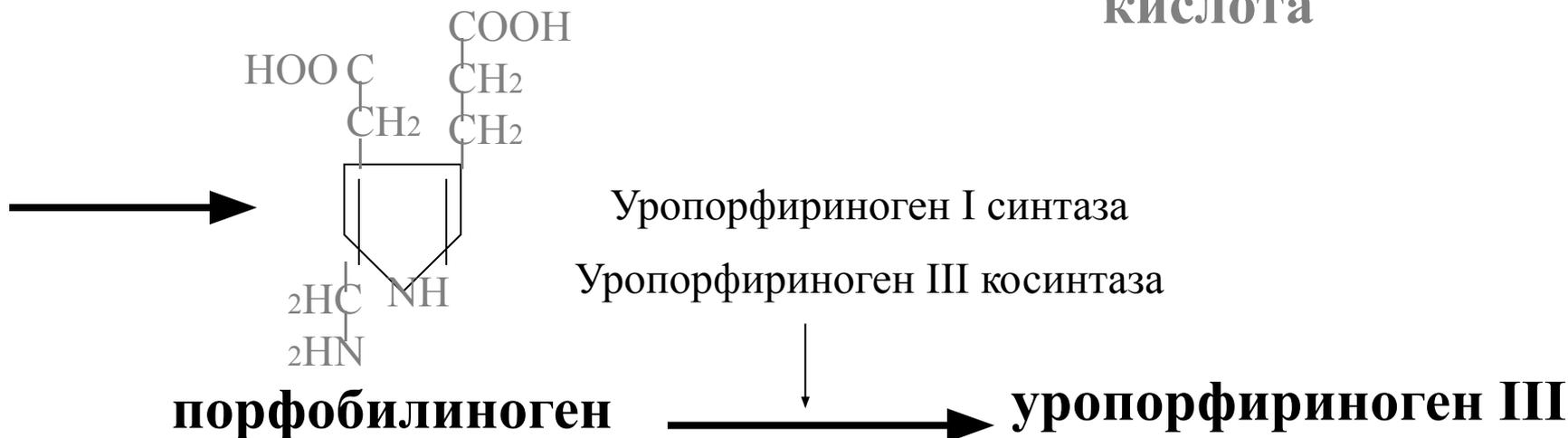


# **ОБМЕН ГЕМОПРОТЕИНОВ**

# 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

2CO<sub>2</sub>

# протопорфириноген IX

ППГ – оксидаза



O<sub>2</sub>

6H

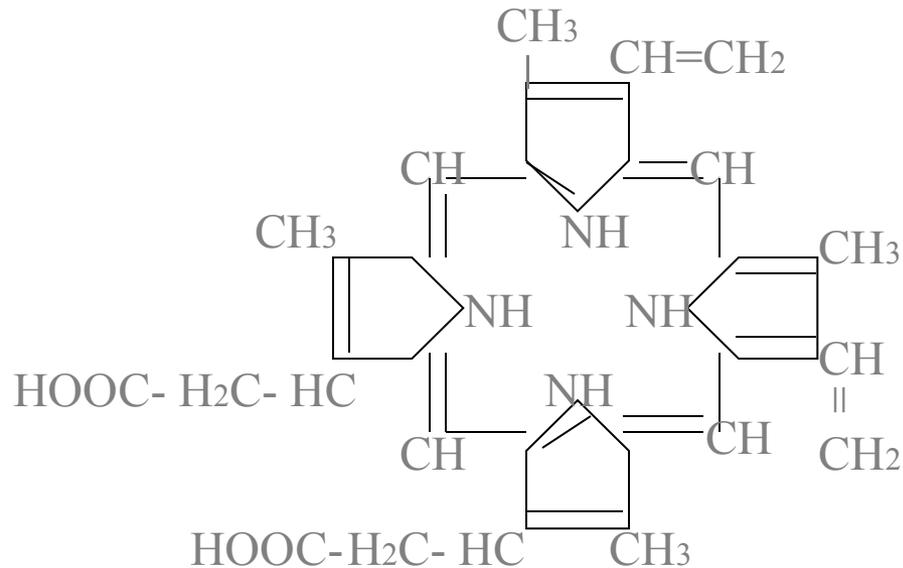
# протопорфирин IX

# Протопорфирин IX



**ФЕРРОХЕЛАТАЗА  
(ГЕМСИНТАЗА)**

\* Протокопропорфирия



**ГЕМ**

белок

1

2

3

4

5

6

**ГЕМОГЛОБИН**

**МИОГЛОБИН**

**КАТАЛАЗА**

**ЦИТОХРОМЫ**

# Порфирины-

промежуточные продукты синтеза гема

В плазме связываются гемопексином, альбуминами,  $\alpha$ -липопротеинами и транспортируются в печень или почки

## Функции:

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

## **Обнаружение порфиринов:**

**В моче (92%):**  $\delta$ -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, уropорфириноген III косинтаза);

### **2. Группа печеночных порфирий:**

- острая перемежающаяся порфирия

(уропорфириноген I синтаза, уropорфириноген III косинтаза)

- протокопропорфирия (гемсинтетаза)

- уропорфирия - поздняя кожная порфирия

(уропорфириноген декарбоксилаза, копропорфириноген оксидаза)

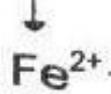
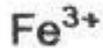
# ОБМЕН ЖЕЛЕЗА

в тканях представлено:

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

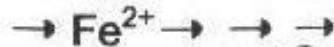
# Обмен железа

Полость  
кишечника



Аскорбиновая  
кислота

Энтероцит



Апоферритин

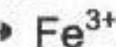


Ферритин ( $\text{Fe}^{3+}$ )

Кровь



Ферроксидаза



Трансферрин ( $\text{Fe}^{3+}$ )

Ткани

Синтез  
содержащих  
железо  
белков

Ферритин ( $\text{Fe}^{3+}$ )



# Распад гемопротеинов

1 стадия – распад Нв в клетках РЭС

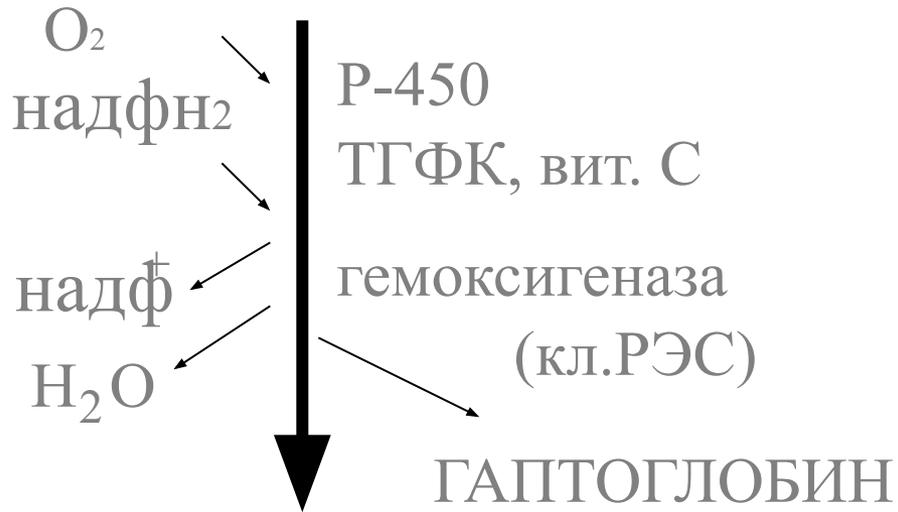
2 стадия – превращение билирубина в гепатоцитах:

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

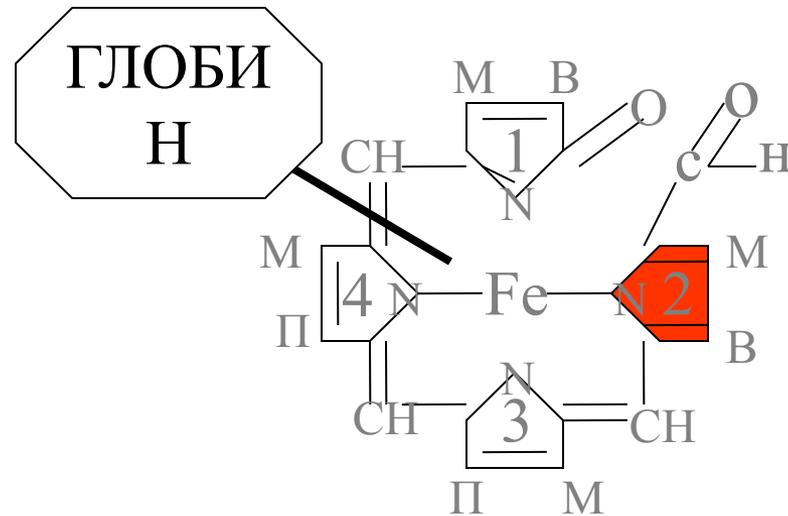
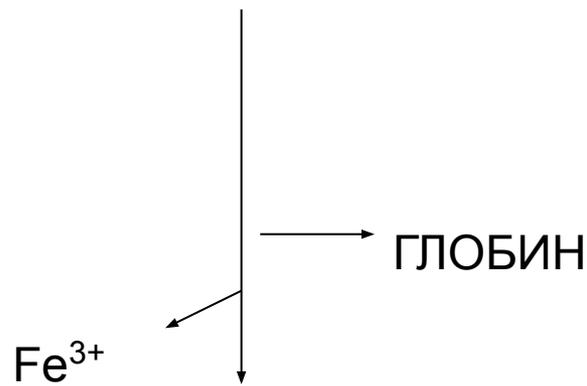
3 стадия – превращение билирубина в ЖКТ

ГЕМОГЛОБИН + гаптоглобин → комплекс НвНр

1 стадия – клетки РЭС (MetHb)



ВЕРДОГЛОБИН,  $\uparrow CO \rightarrow HbCO$



# БИЛИВЕРДИН

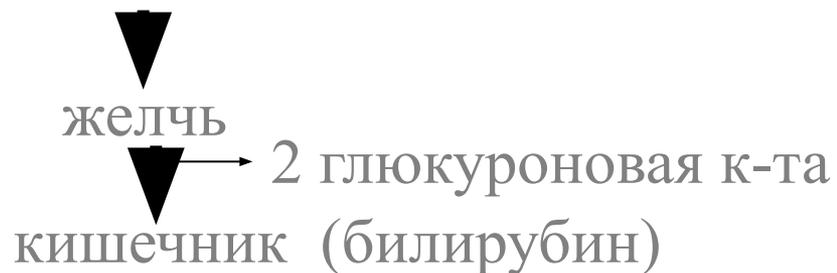


## 2 ст. БИЛИРУБИН

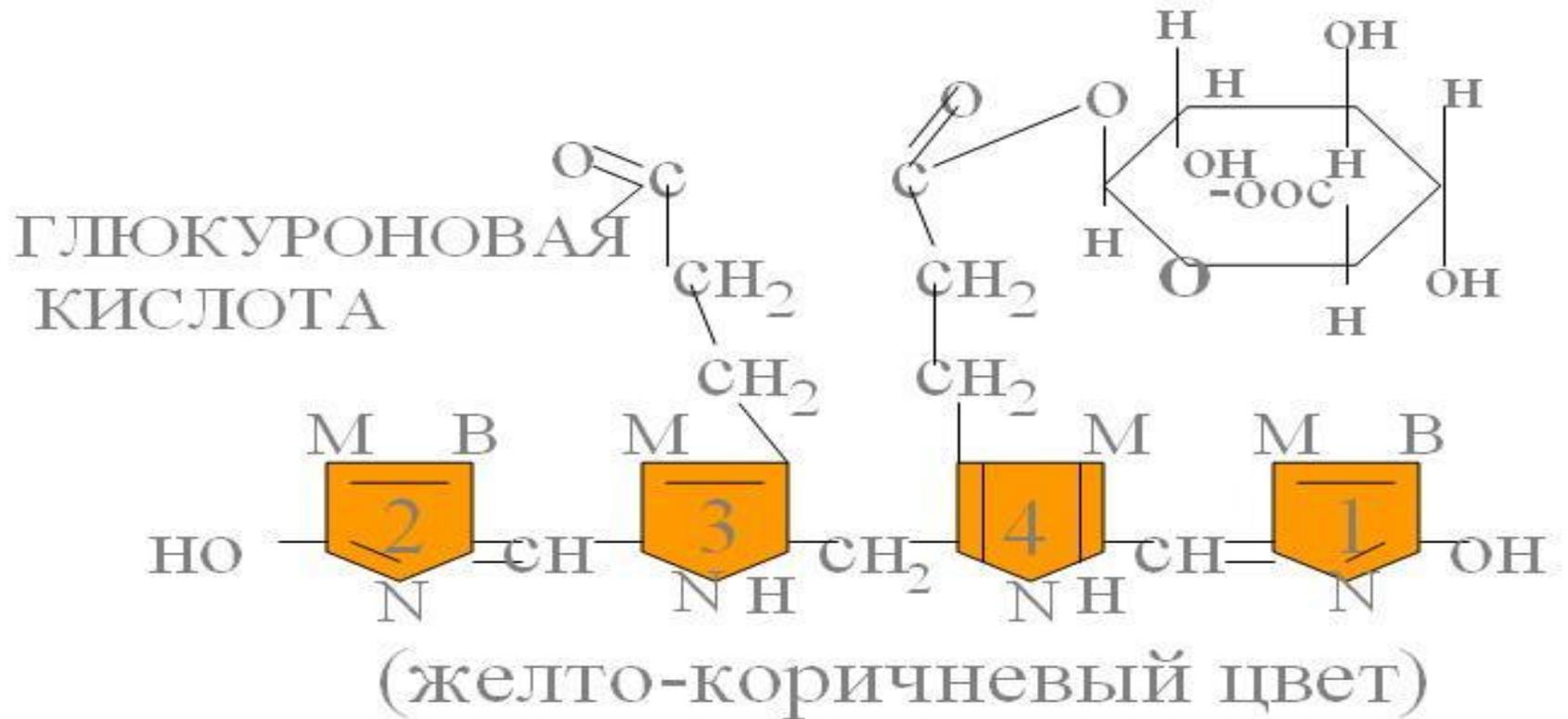


## БИЛИРУБИН

диглюкуронид (БДГ)- «прямой»



# БДГ - билирубиндиглюкуронид

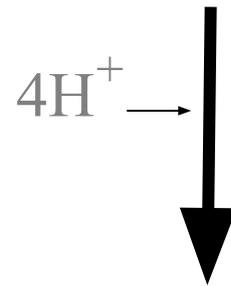


# 3ст. ПРЕВРАЩЕНИЕ БИЛИРУБИНА В КИШЕЧНИКЕ

БИЛИРУБИН

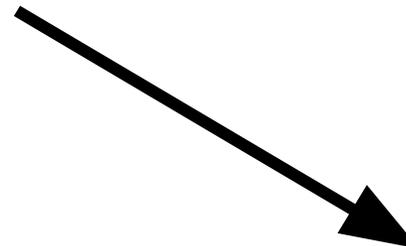


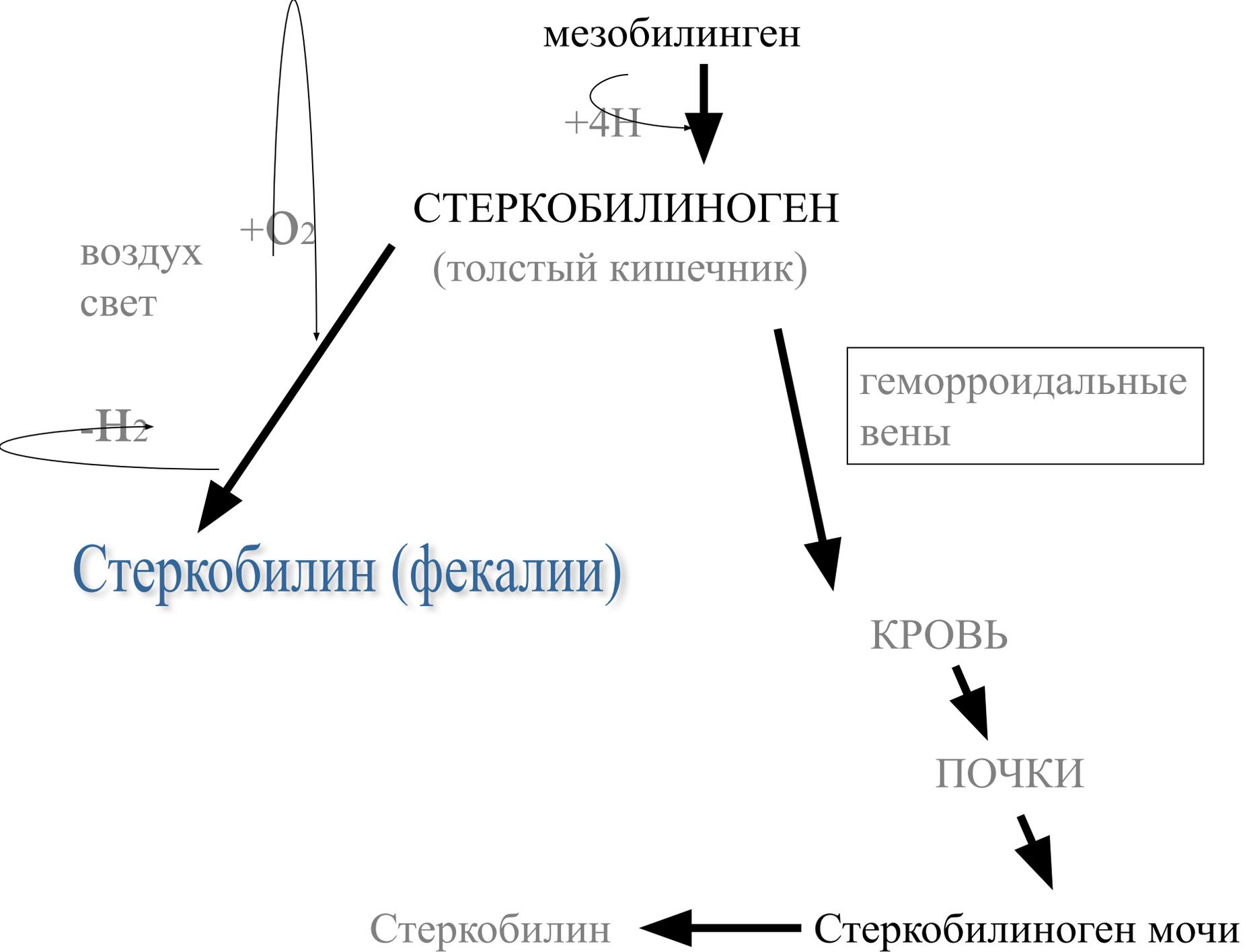
МЕЗОБИЛИРУБИН



МЕЗОБИЛИНОГЕН

(уробилиноген)





МЕЗОБИЛИНОГЕН

(уробилиноген)

V.portae



ПЕЧЕНЬ

обезвреживание

Экскреция  
с желчью

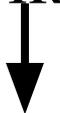


МОНО- и  
дипирролы

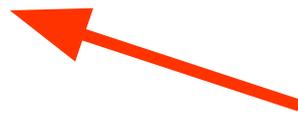


КИШЕЧНИК

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 моноглокоуронидов- БМГ).
- ↑ мезобилиногена (уробилиногена) в моче
- «прямой» билирубин появляется в моче- моча темная.

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!**