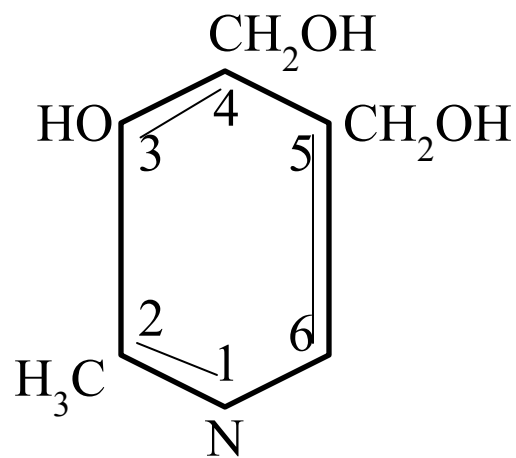




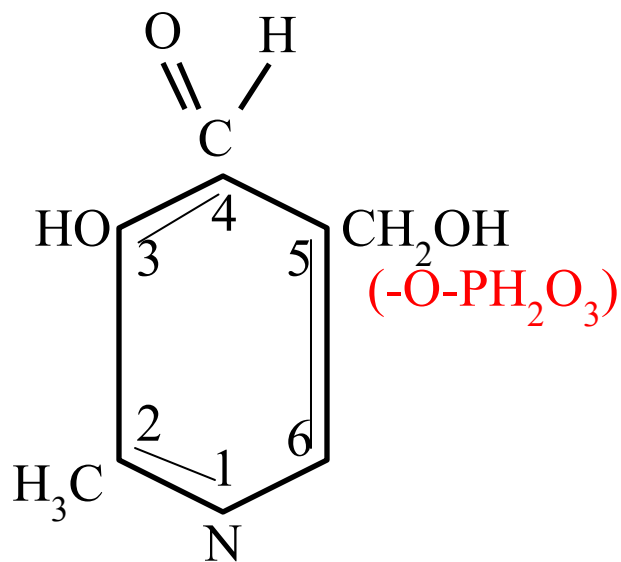
Витамины



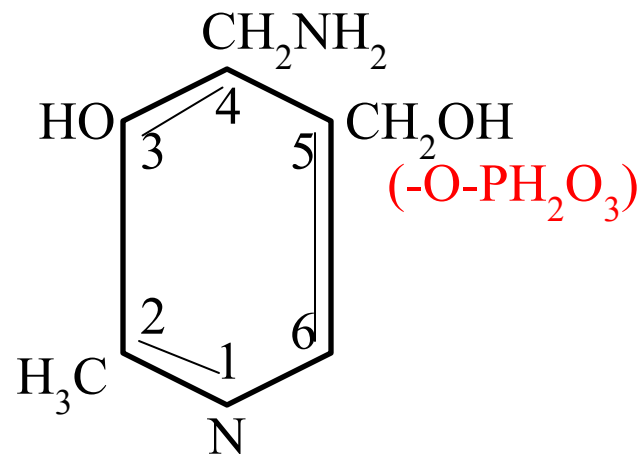
Витамин В₆ (производное 3-оксипиридина)



Пиридоксин



Пиридоксаль



Пиридоксамин

Пиридоксамин-5-фосфат

коферменты

Пиридоксаль-5-фосфат



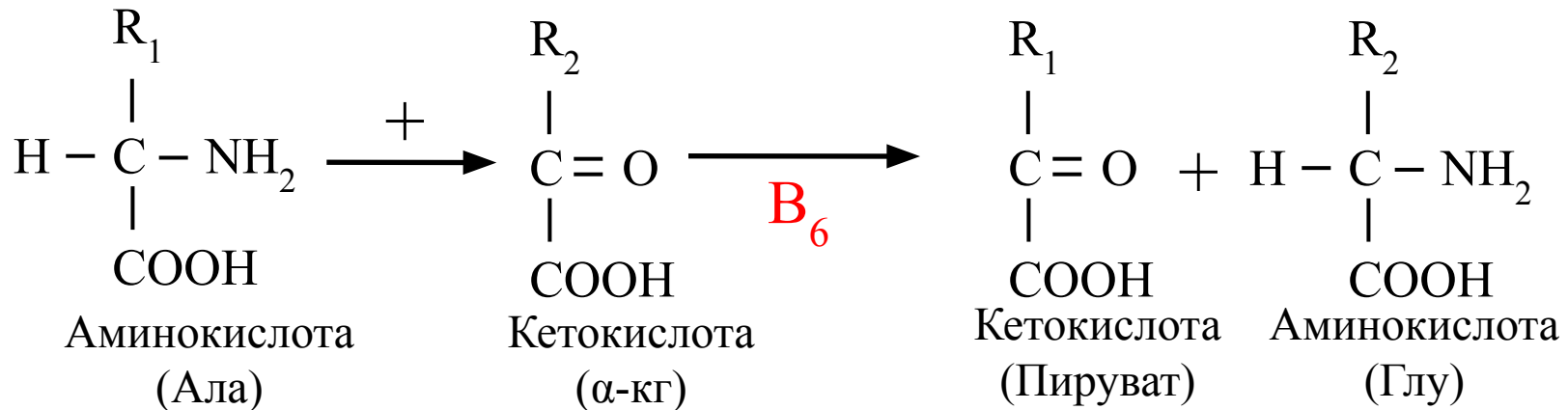
Основные продукты, содержащие витамин В₆

- мясные продукты (особенно печень, сердце, почки);
- рыба;
- в меньшей степени растительные продукты (бобы, горошек, рис, картофель);
- свежие овощи;
- **микробиотой кишечника человека синтезируется небольшое количество.**

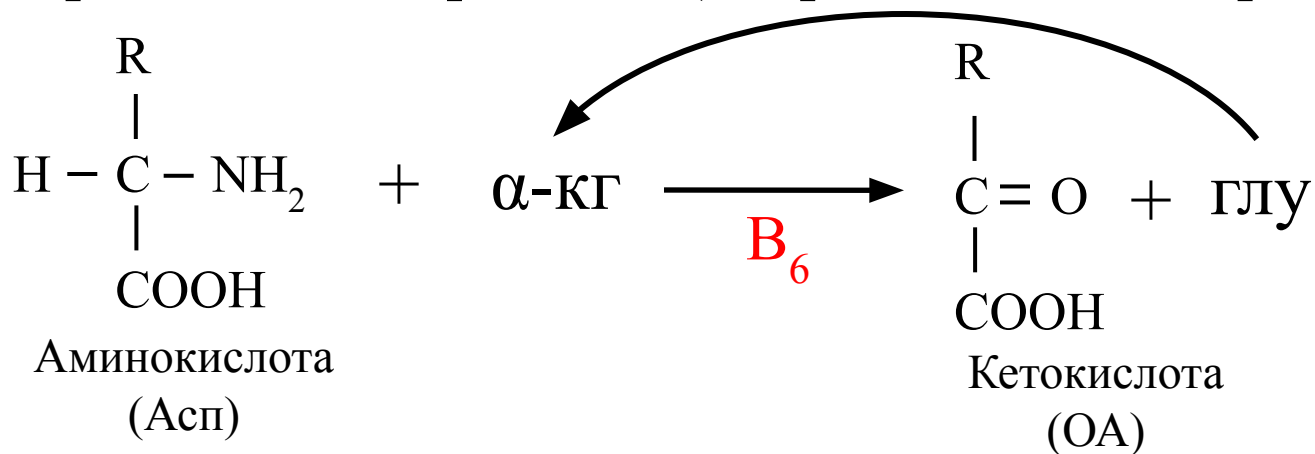
Участие В₆ в метаболизме

1. Обмен аминокислот

• Трансаминирование:

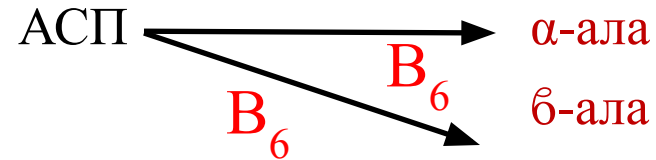
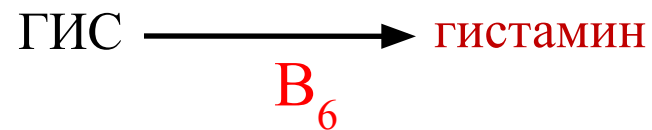
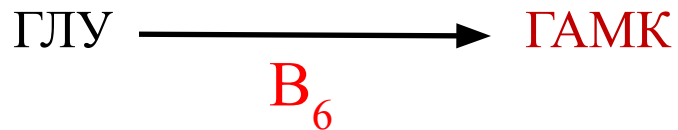


• Трансдезаминирование (непрямое дезаминирование):

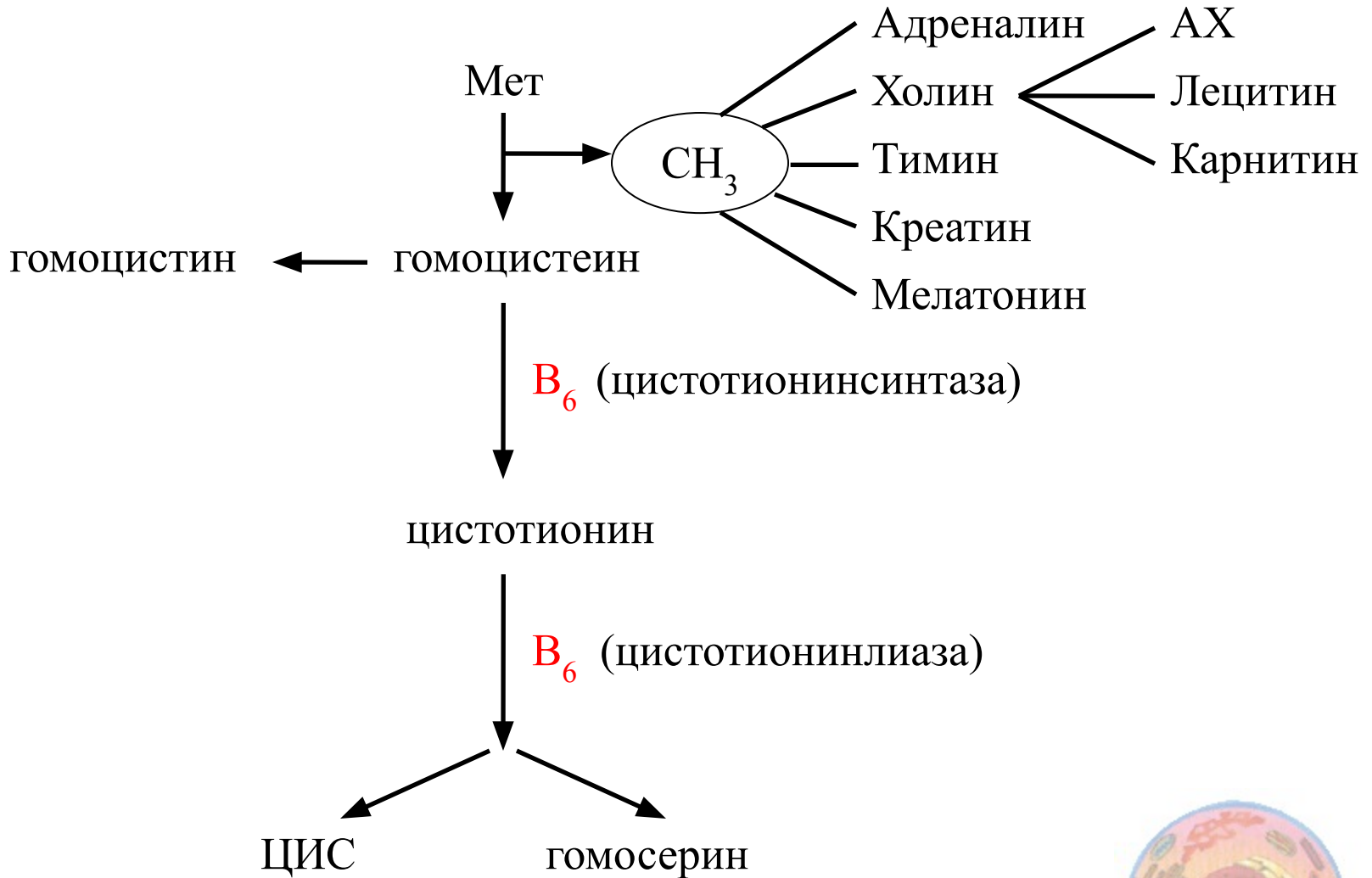


Участие В₆ в метаболизме

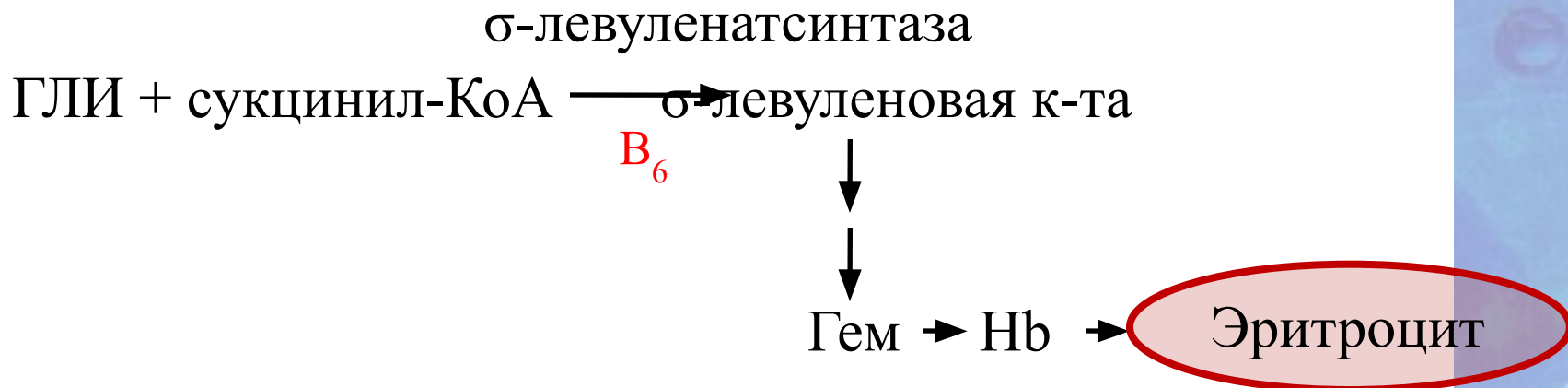
- Декарбоксилирование



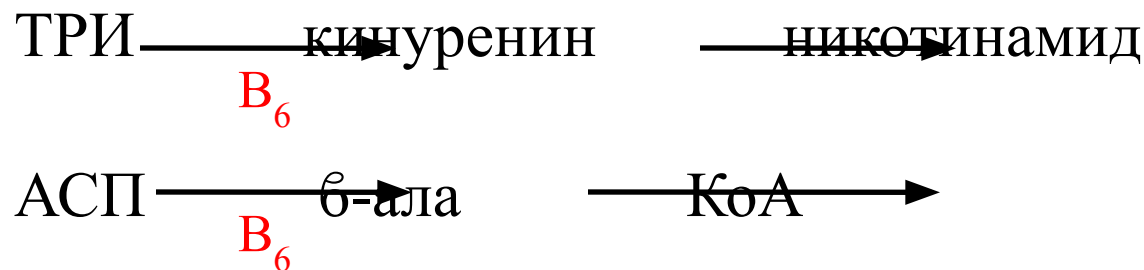
• Участие в обмене серосодержащих аминокислот (мет, цис)



2. Участие в биосинтезе гема (эритроцита)



3. Участие в синтезе PP и КоА



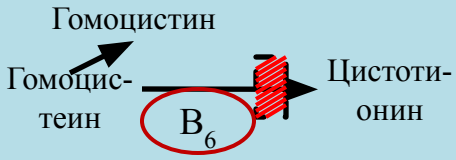
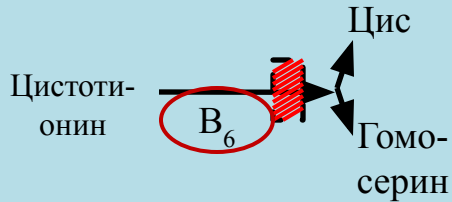
Недостаточность (гиповитаминоз)

1. У младенцев при искусственном вскармливании и не использовании рекомендуемых педиатрами смесей развивается **судоржный синдром и анемия**.
2. У взрослых специфических признаков нет, но могут развиваться конъюнктивит, глоссит, себорейный дерматит, полиневрит).


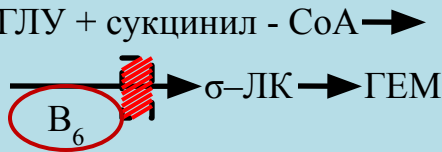
Гипервитаминоз

Не описан, но **нельзя** использовать терапевтические дозы (до 100 мг) **беременным женщинам на ранних сроках** (не более 10-15 мг), т.к. повышается содержание серотонина в крови матери и плода и возникает неблагоприятное влияние на развитие зародыша и питание плаценты.

Врожденные нарушения обмена В₆

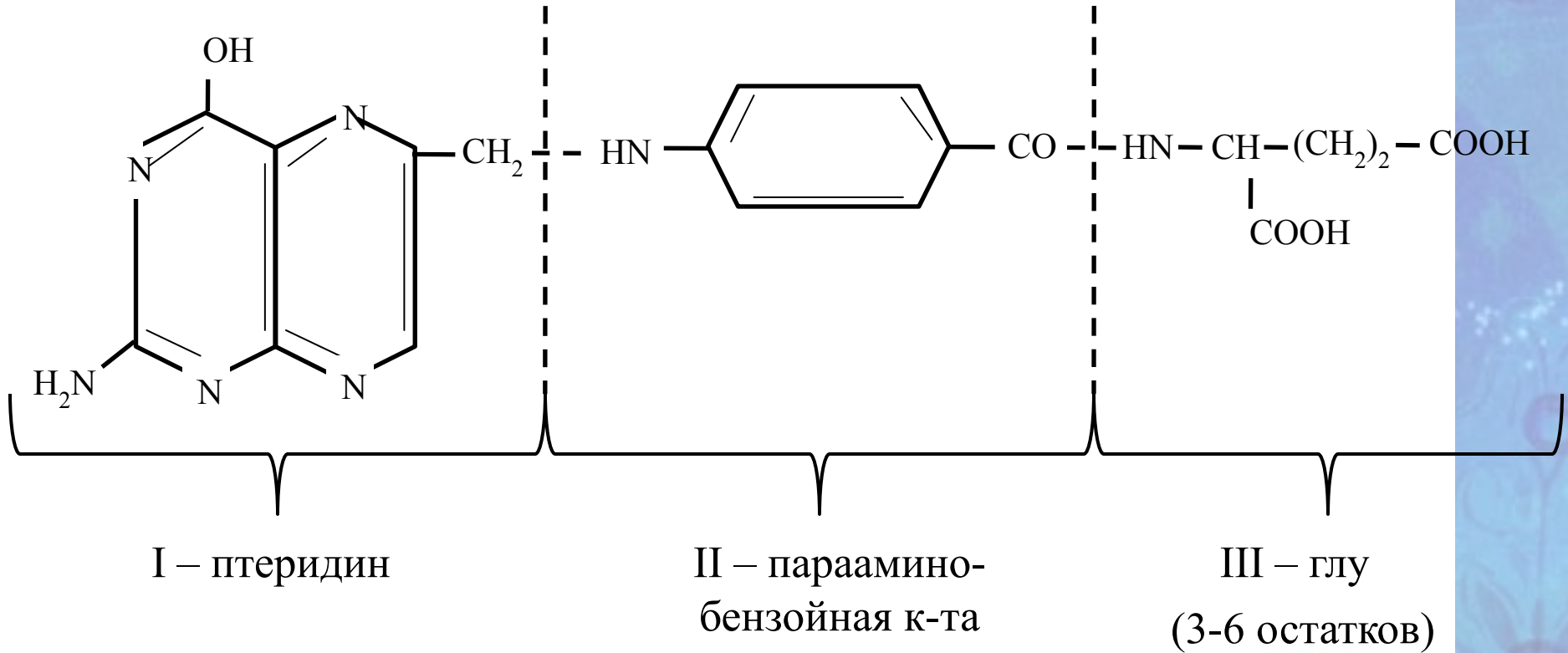
| Название болезни | Причина нарушения | Признаки нарушения | Лечение |
|------------------|---|--|----------------------|
| Гомоцистеинурия | <p>Генетический дефект цистотинонинсинтазы (1:20 тыс), гомоцистеин ингибирует некоторые ферменты соединительной, мышечной и нервной ткани</p>  <p>Гомоцистеин → Гомоцистин → Цистотинонин</p> | <p>Нарушения формирования скелета, вывих хрусталика, психические расстройства, тромбоэмболии, нарушение со стороны сердечно-сосудистой системы.</p> <p>Биохимия: повышение в крови содержания гомоцистеина, гомоцистина, гомоцистеинурия</p> | Мегавитамино-терапия |
| Цистотининурия | <p>Дефект цистотинонинлиазы</p>  <p>Цистотинонин → Гомо-серин</p> | <p>Биохимия: повышение в крови содержания цистотинонина, цистотининурия.</p> <p>Ряд людей здоровы с этим дефектом, часть – отставание в умственном развитии</p> | Мегавитамино-терапия |

Врожденные нарушения обмена В₆

| Название болезни | Причина нарушения | Признаки нарушения | Лечение |
|--------------------------------------|--|--|--|
| Пиридиназависимый судорожный синдром | Дефект глутаматдекарбоксилазы  | В первые 10 дней жизни: тоническо-клонические судороги, затруднение дыхания, цианоз, обильное слюноотделение | Мегавитаминотерапия (как можно раньше) |
| Пиридинзависимая анемия | Дефект σ-аминолевуленатсинтазы  | Гипохромная анемия, микроцитоз, сидеробластоз (много Fe в эритроцитах) не корректируется кровью, Fe, В ₁₂ , В ₁₀ | Мегавитаминотерапия |



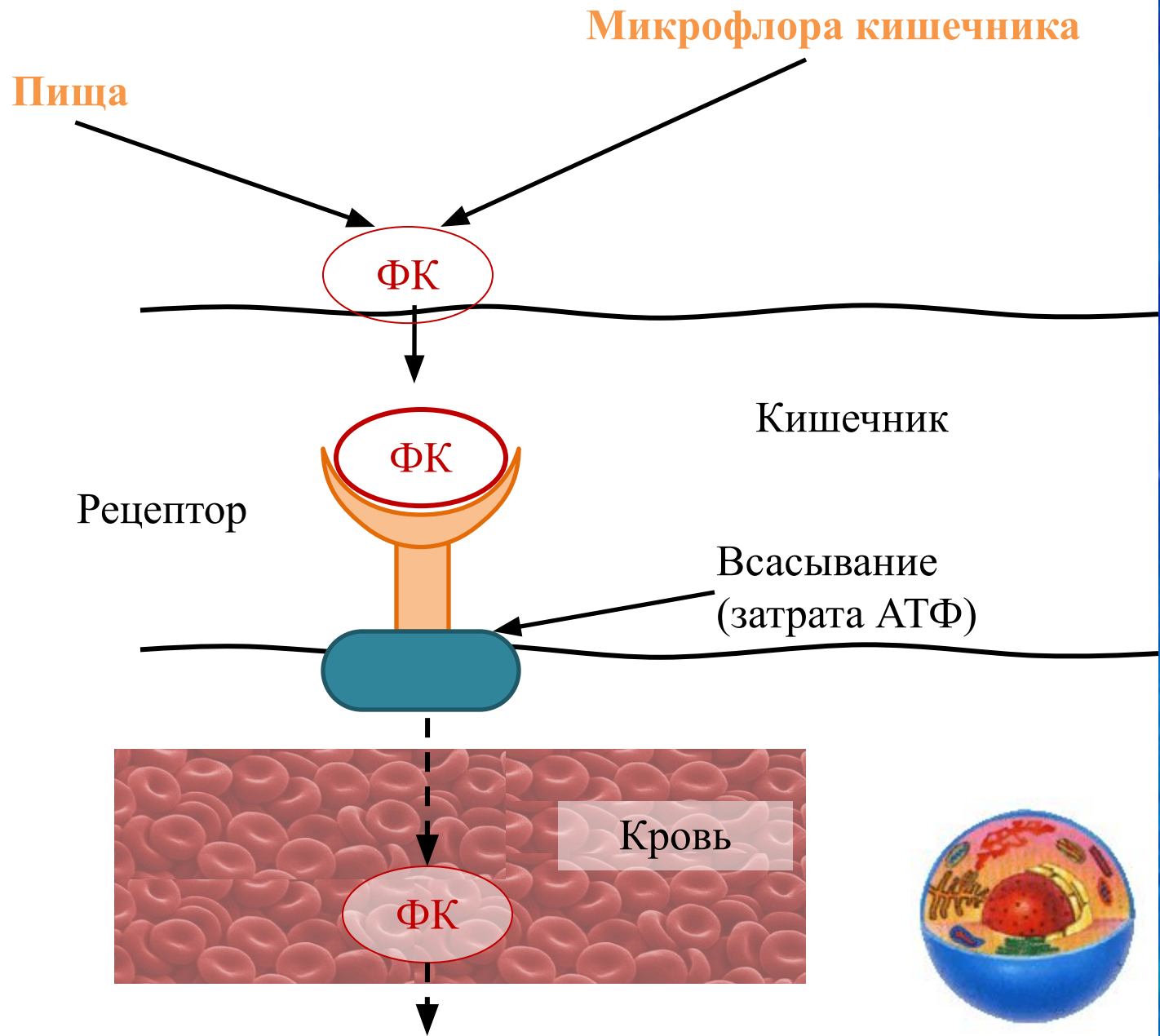
Строение ФК



Основные продукты, содержащие фолиевую кислоту

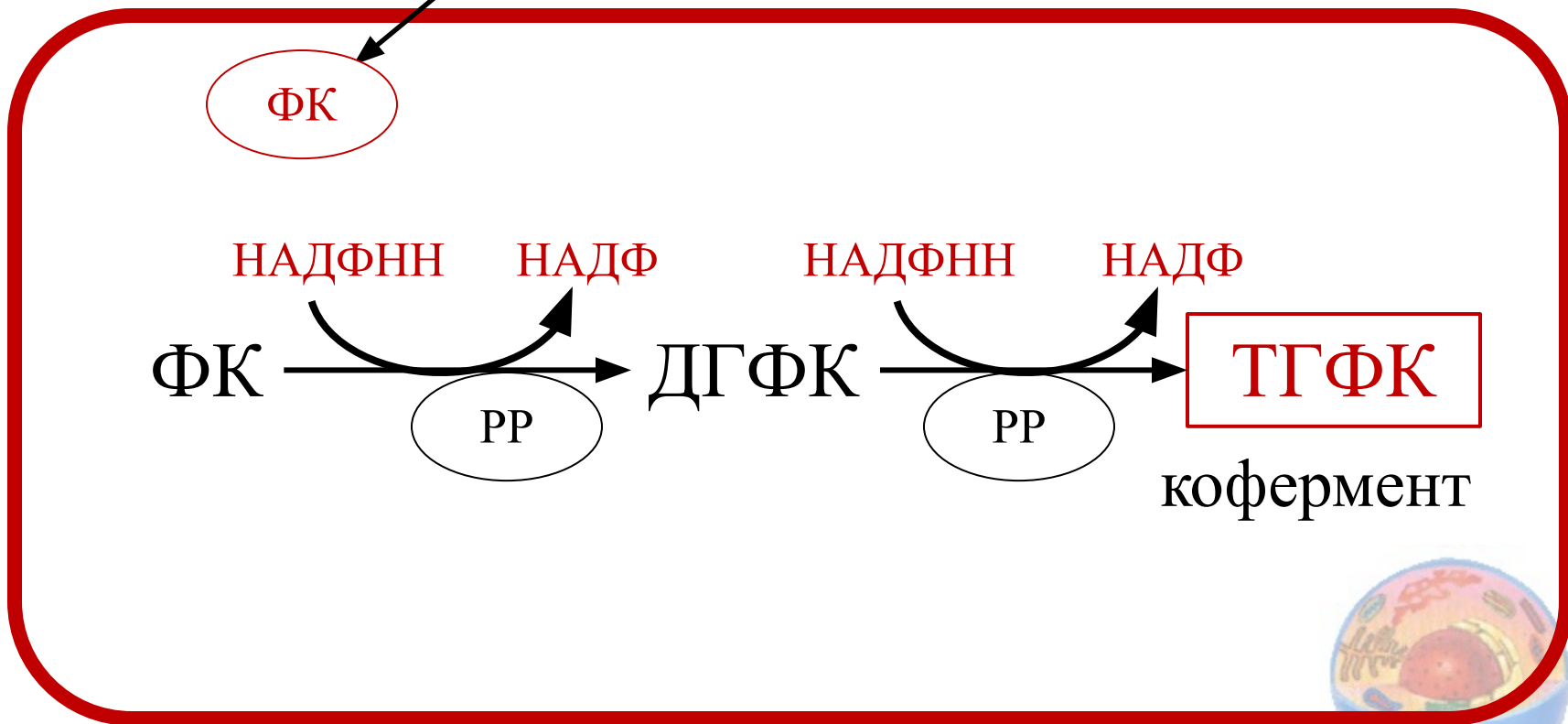
- свежие овощи и зелень (особенно морковь, помидоры, лук, салаты, капуста);
- мясные продукты (особенно печень и почки);
- яичный желток;
- сыр;
- **микрофлорой кишечника человека может синтезироваться некоторое количество суточной потребности.**

Обмен фолиевой кислоты

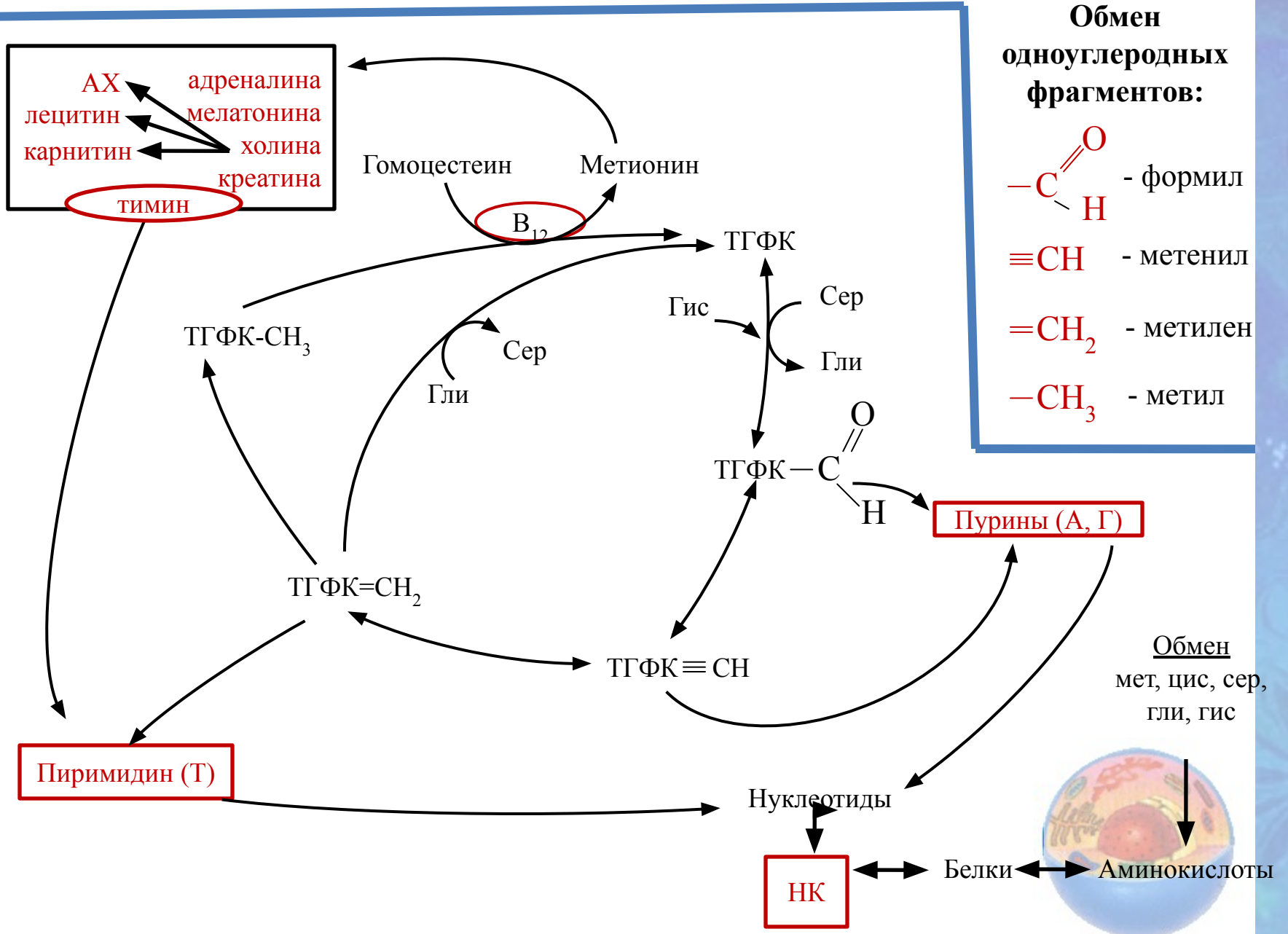




Клетка мишень



Участие фолиевой кислоты в метаболизме



Недостаточность фолиевой кислоты (гиповитаминоз)

В развитых странах встречается редко. Основные **причины** развития: голодание, алкоголизм, беременность, длительный прием противосудоржных препаратов.

Яркая клиническая картина гиповитаминоза: **мегалобластическая, пернициозная анемия Аддисона-Бирмера.**

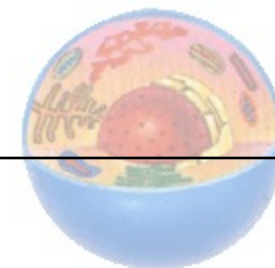
В крови: снижение эритроцитов – гиперхромная анемия, мегалобластоз (появление незрелых эритроцитов), макроцитоз, анизоцитоз. Лейкопения, многоядерные лейкоциты, тромбоцитопения.

В костном мозге: мегалобластоз (увеличение незрелых эритроцитов), макроцитоз, фрагменты разрушенных эритроцитов.

Возможно обострение **шизофрении, эпилепсии.**

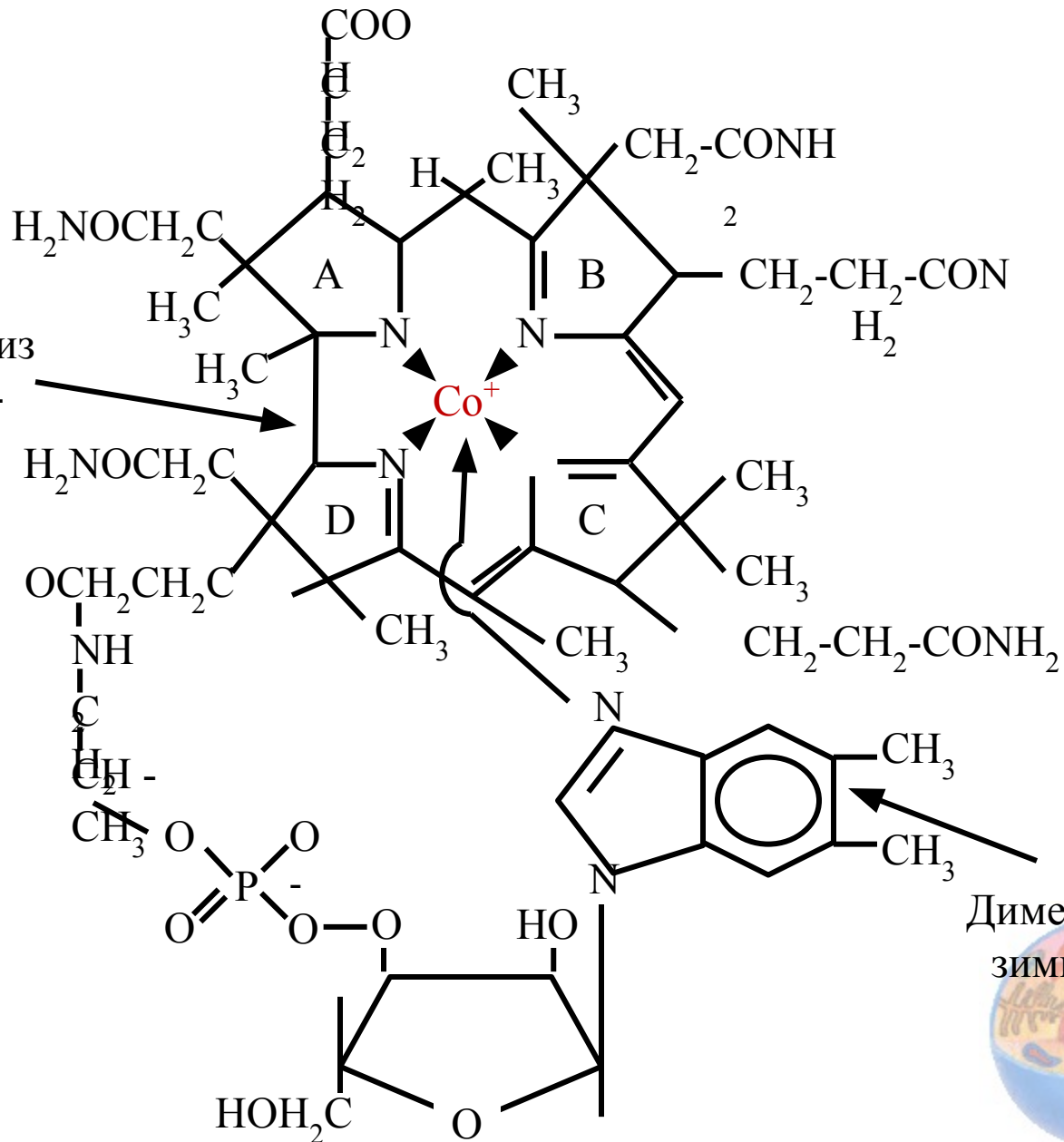
Врожденные нарушения обмена фолиевой кислоты

| | | | |
|---|--|--------|---|
| Фолатзависимая мегабластическая анемия | Врожденные нарушения синтеза рецепторов (всасывание) или фолатсвязывающего белка (транспорт) | Анемия | Мегавитамино-терапия; Симптоматическое лечение |
| Мегабластическая анемия | Дефект образования коферментов ФК — [red block] → ДГФК — [red block] → ТГФК | Анемия | Мегавитамино-терапия; Симптоматическое лечение |



Структура витамина В₁₂ (кобаламин)

Ядро, состоящее из
четырёх пирроль-
ных колец



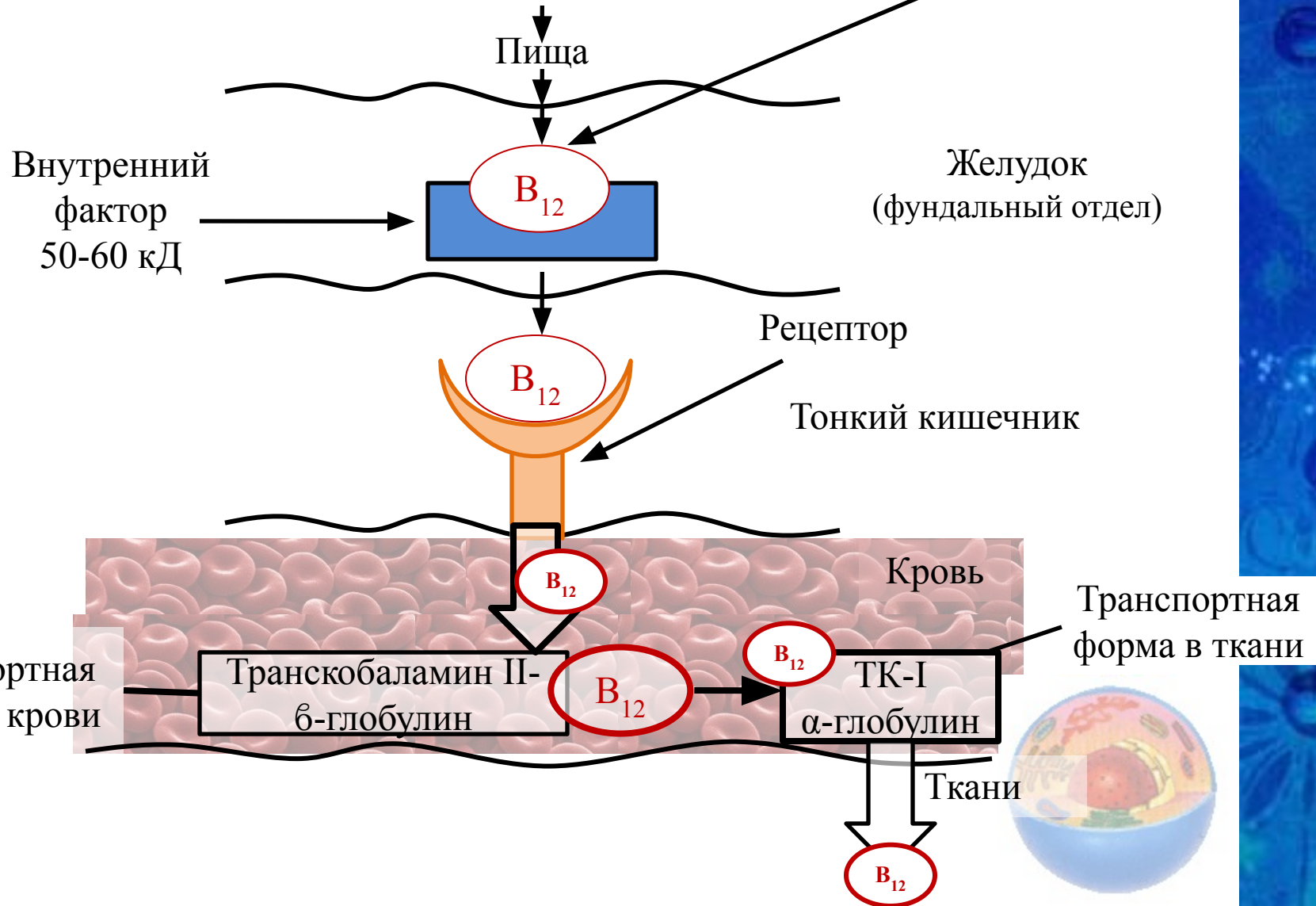
Обеспечение кобаламином

Синтез: исключительно микроорганизмами животных и рыб:

- мясные продукты (особенно печень, почки);
- рыба;
- сыр;
- микрофлорой кишечника человека может синтезироваться в небольших количествах, исходя из суточной потребности.

Обмен витамина В₁₂

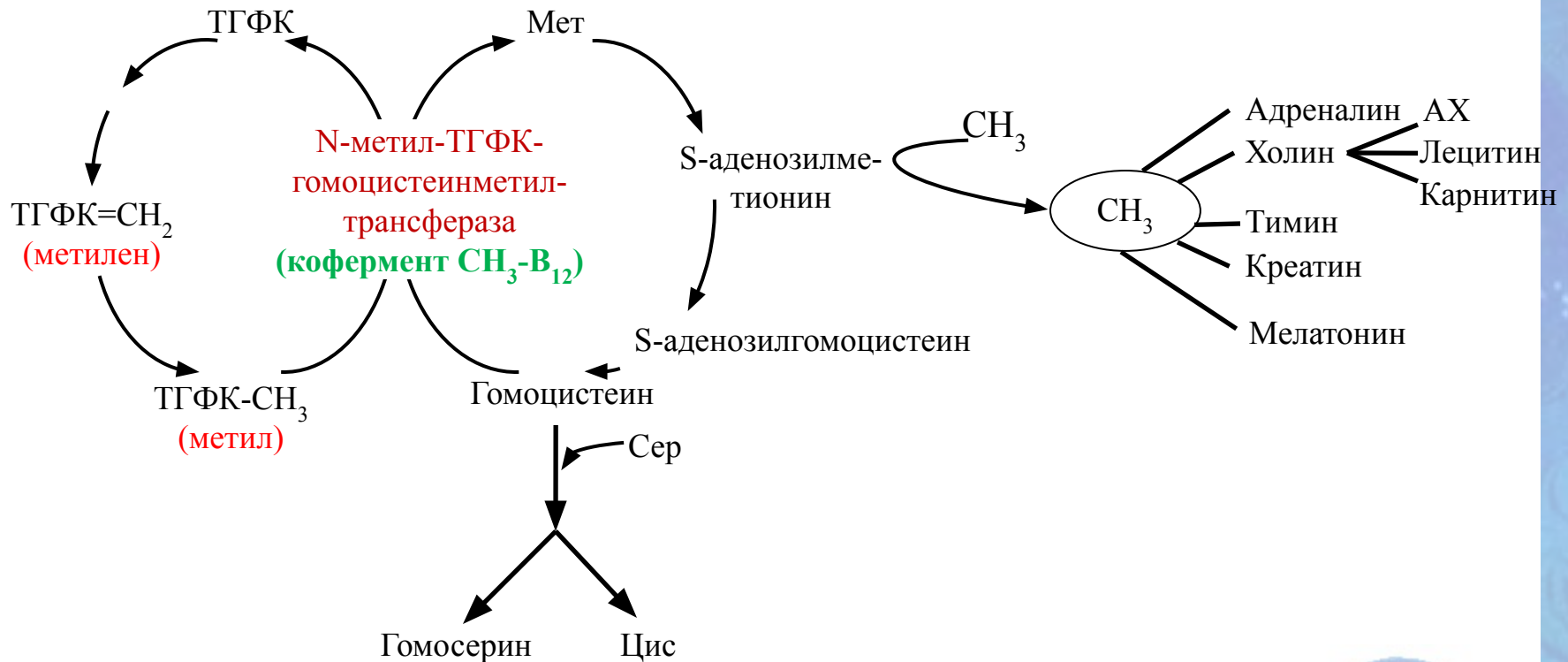
Микрофлора кишечника животных, рыб, [очень мало человека]



Участие витамина В₁₂ в метаболизме

Коферменты: 5-дезоксаденозилкобаламин (ДА_{В12}), метилкобаламин (В₁₂-СН₃)

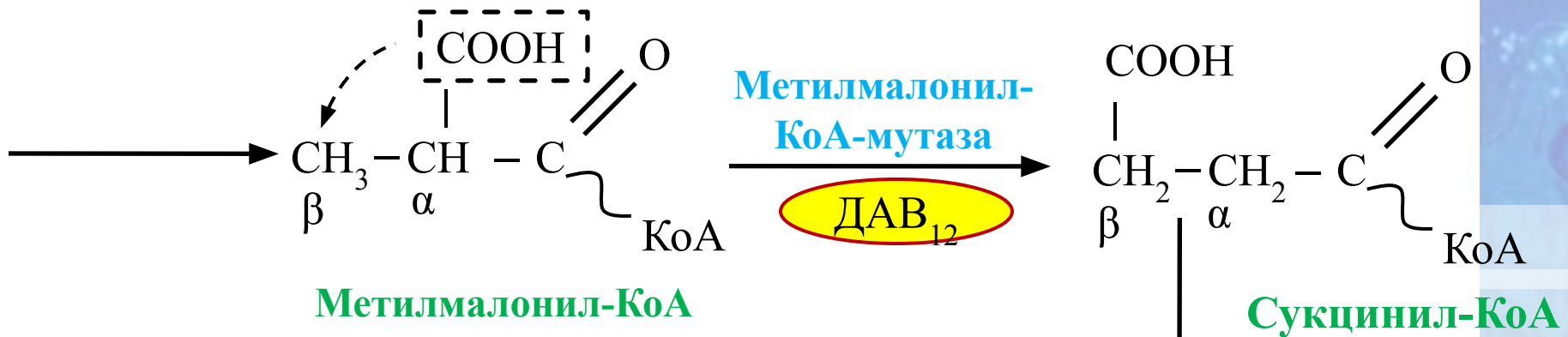
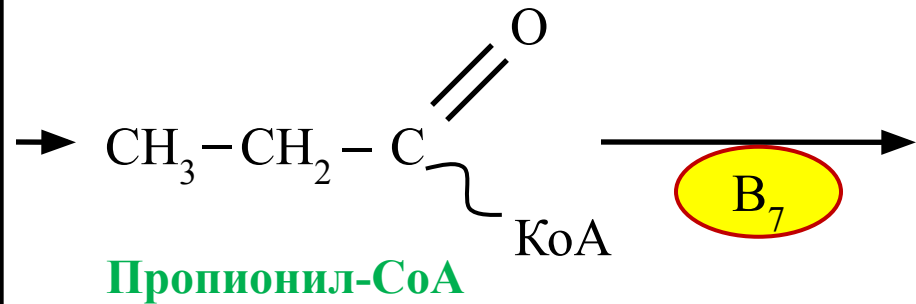
1. Активация фолиевой кислоты (ТГФК-СН₃ + В₁₂ → ТГФК + В₁₂-СН₃)



Участие витамина В₁₂ в метаболизме

2. Обмен пропионил - КоА

- НЭЖК с нечетным числом С
- боковая цепочка холестерина
- мет, илей, тре
- пропионовая к-та



Валин

ЦТК



Гиповитаминоз кобаламина

Кобаламин необходим для нормального функционирования фолиевой кислоты (активация) и **если будет не хватать кобаламина**, то может развиваться вторичный гиповитаминоз фолиевой кислоты и проявляться это будет развитием **мегалобластической анемией Аддисона-Бирмера**.

Если организм **хорошо обеспечен фолиевой кислотой**, то развивается **фуникулярный миелоз**, характеризующийся дегенеративным поражением нервной ткани (полиневриты, парестезии, нарушение чувствительности, мышечные боли, слабость, психические расстройства). Это связано с накоплением метил-малонил-КоА, включением его в жирные кислоты с образование кислот с разветвленной углеродной цепью и включением последних в сфингомиелины с аномальными физико-химическими свойствами.

Гипервитаминоз кобаламина

Практически не бывает, хорошо переносится, но следует с осторожностью применять:

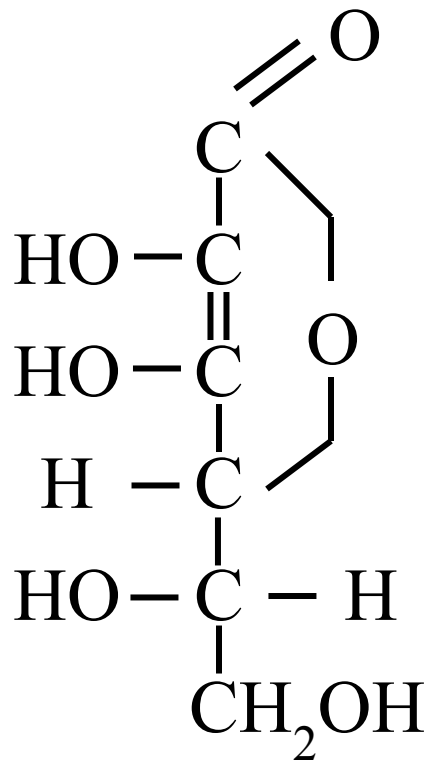
- при онкологических заболеваниях;
- при склонности к повышенной свертываемости крови;
- могут быть аллергические проявления.

Врожденные нарушения обмена В₁₂

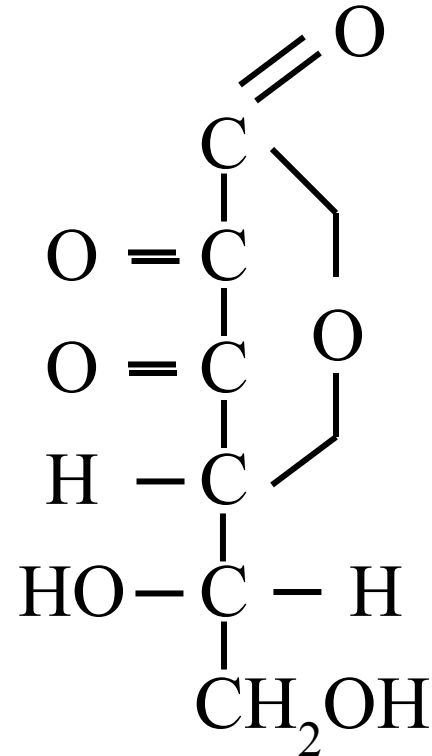
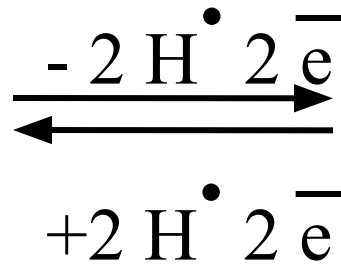
| Название болезни | Причина нарушения | Признаки нарушения | Лечение |
|--|--|--|---|
| В₁₂ зависимая анемия | Нарушение всасывания (синтез мукополисахарида – внутреннего фактора), транспорта (ТК-1, ТК-2) | Анемия | Мегавитаминотерапия |
| Метилмалонат-ацидемия | Дефект фермента метилмалонил-КоА-мутазы: 1. Коферментная форма – нарушено превращение В ₁₂ в ДА-В ₁₂ 2. Апоферментная форма – нарушение синтеза апофермента | Развитие кетоацидоза, задержка роста, психического развития. Биохимия: накопление в крови пропионовой кислоты, метилмалонила, тромбоцитопения, лейкоцитопения | Ограничение белка; Симптоматическое лечение; Мегавитаминотерапия. |



Аскорбиновая кислота



L-аскорбиновая к-та



L-дегидроаскорбиновая к-та



Обеспечение витамином С

Наиболее распространенный и требуемый по суточной дозе витамин:

- овощи (особенно лук, перец, капуста, укроп, хрен, горох);
- фрукты (особенно смородина, малина, шиповник, клюква, клубника);
- продукты животного происхождения (особенно печень, почки).

Содержание витамина в продуктах растительного происхождения зависит от многих условий (агротехника, удобрения, почва, климат).

Участие аскорбиновой кислоты в метаболизме

1. Процессы гидроксилирования:

- пролин $\xrightarrow{\text{C}}$ оксипролин
(проколлаген \longrightarrow коллаген)
- три $\xrightarrow{\text{C}}$ окситриптофан \longrightarrow серотонин
- фен $\xrightarrow{\text{C}}$ тир \longrightarrow гормоны (катехоламины, щитовидной железы)

2. Оптимизация тканевого дыхания, окислительно-восстановительных процессов;

3. $\text{Fe}^{3+} \xrightarrow{\text{C}} \text{Fe}^{2+}$ (обезвреживание метНв, всасывание Fe в кишечнике);

4. Бактериостатическое действие.



Гиповитаминоз витамина С

Первые проявления: кровоточивость десен при чистке зубов, слабость, апатия, повышенная восприимчивость к простудным заболеваниям, снижение жизненного тонуса.

Заболевание – цинга (скорбут)

Геморрагические явления:

- кровоточивость десен, синяки при ушибах, щипках, ударах незначительных;
- кровотечения внешние (носовые, ушные, из ран);
- геморрагический диатез;
- кровотечения внутренние.

ГИПЕРВИТАМИНОЗ

Хорошо переносится, но осторожное применение при повышенной свертываемости крови и тромбофлебитах.

Витамин А

**β-каротин
(предшественник)**

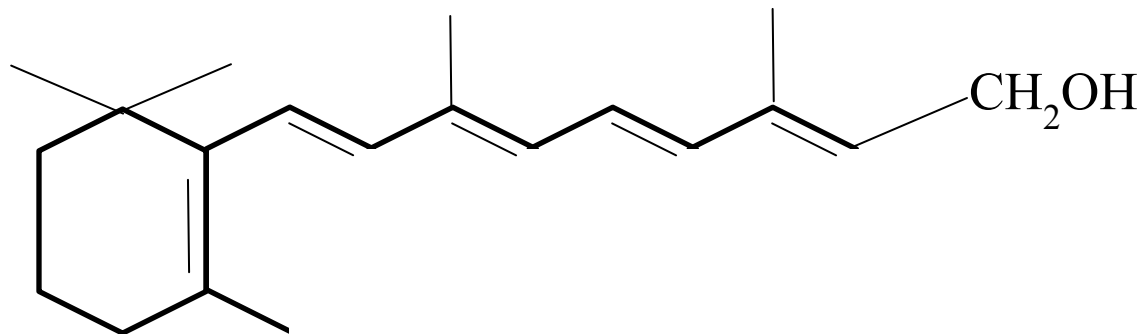


Продукты растительного происхождения (овощи, плоды, ягоды, особенно морковь, лук(перо), петрушка, щавель, шиповник)

1. Ретинол

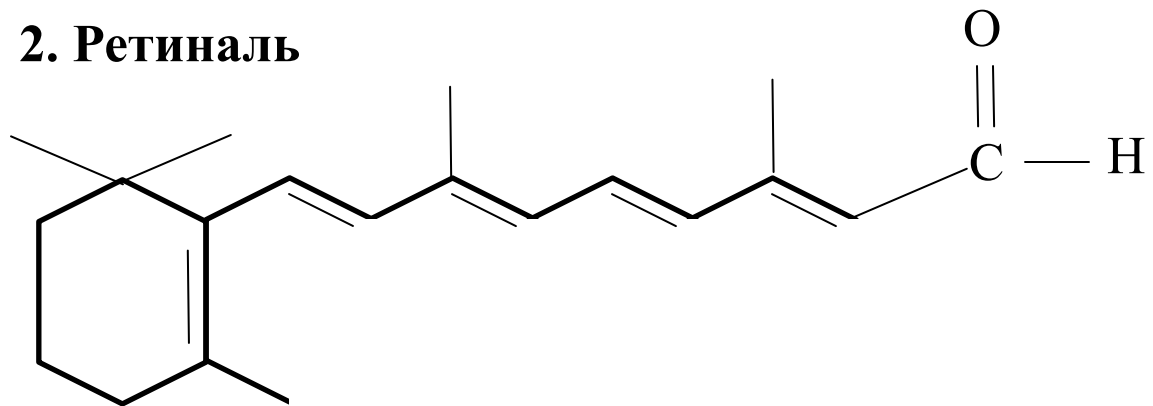
Продукты животного происхождения (молочные продукты, желток яйца, печень)

**В кишечнике,
печени**



Витамин А

2. Ретиналь



3. Ретиновая кислота



Обеспечение витамином А

Вводится как в виде предшественника (каротины) так и в виде витамина А. Каротины превращаются в витамин в клетках кишечника (энтероциты), меньше в печени (гепатоциты).

Источниками каротинов являются растительные продукты:

- овощи (особенно морковь, лук (перо), петрушка, щавель, укроп);
- фрукты, плоды (особенно абрикосы, шиповник, клюква, клубника);

Источниками витамина А являются продукты животного происхождения:

- печень, молоко, молочные продукты, яичный желток

Действие ретиноидов на организм

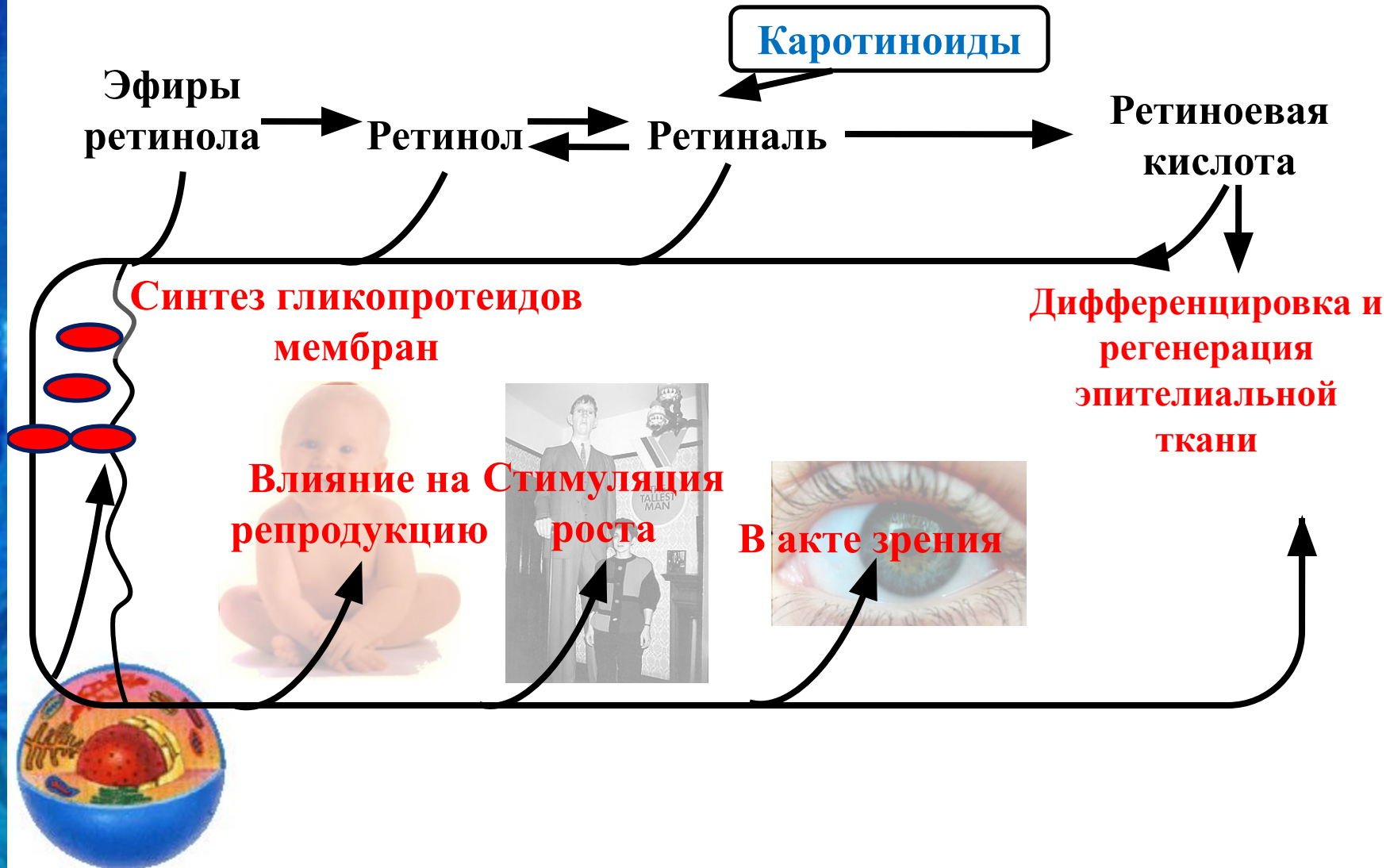
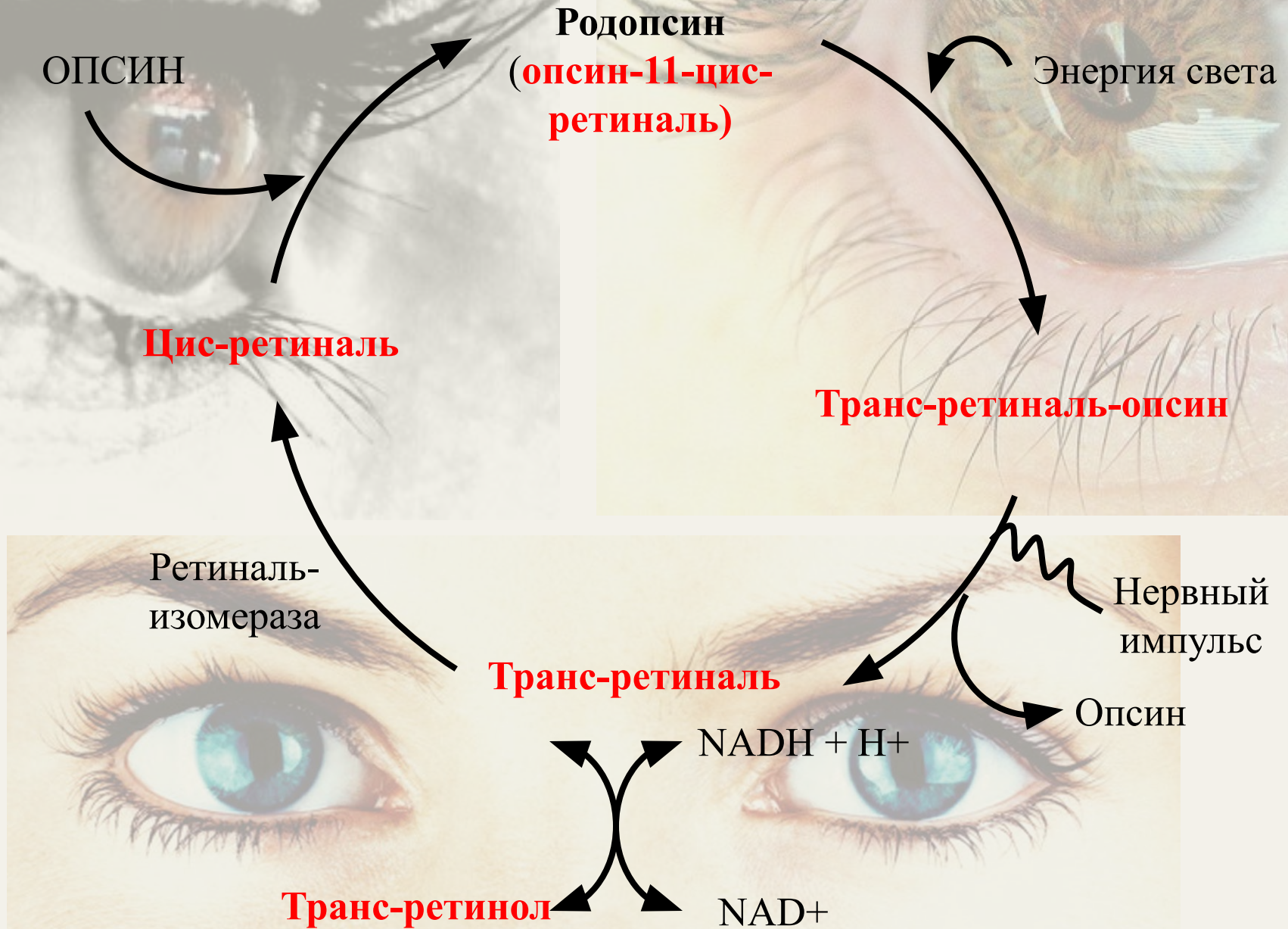


Схема зрительного цикла



Гиповитаминоз А

Особенно у младенцев (нет запасов, расстройства пищеварения):

- глаза (конъюнктивит, размягчение роговицы, потеря зрения);
- склонность к инфекциям (особенно дыхательных путей);
- задержка роста и психомоторных возможностей.

У взрослых:

- глаза (расстройство сумеречного зрения, конъюнктивиты, патология роговицы);
- кожа (диффузная сухость и шероховатость, папулезная сыпь);
- снижение ороговения эпителия, деятельности потовых и сальных желез);
- склонность к инфекциям всех органов, выстланных эпителием.



Гипервитаминоз А (чаще в первые 1-4 года жизни)


Развивается быстро, либо при употреблении продуктов содержащих витамин А (рыбий жир, печень), либо, чаще всего, от **избыточного потребления** препаратов витамина А (острое или хроническое отравление, высокая чувствительность к препарату).

Общие явления (раздражение, бессонница, головные боли, апатия, повышение температуры и др.);

- изменения со стороны **кожи** (растрескивание, покраснение, изъязвления) и **волос** (сухость, истончение, выпадение и др.);
- изменения со стороны **костной системы** (боли в суставах, нарушение походки, припухлость мягких тканей);
- гепато- и спленомегалия.



Врожденные нарушения обмена витамина А

| Название болезни | Причина нарушения | Признаки нарушения | Лечение |
|-----------------------|---|--|-------------------------|
| Гиперкаротемия | <p>Дефект фермента слизистой кишечника</p> <hr/> <p>β-каротин</p> <p> каротиндиокси-геназа</p> <p>Ретинол, ретиналь</p> | <p>Признаки гиповитаминоза А (особенно со стороны кожи). Биохимия: в крови повышено содержание β-каротинов и снижено содержание витамина А</p> | <p>Витамино терапия</p> |

