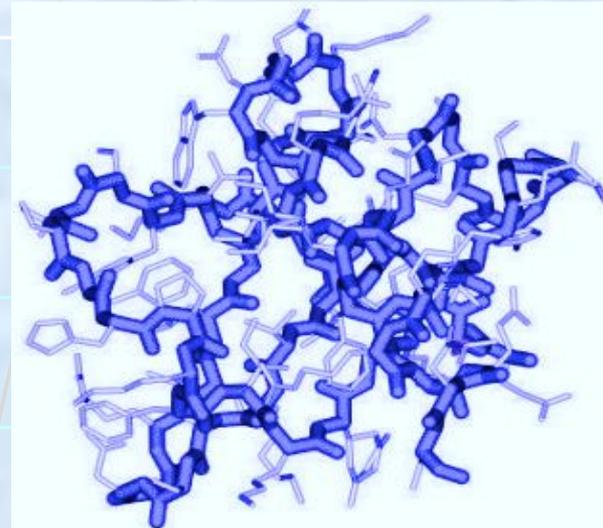
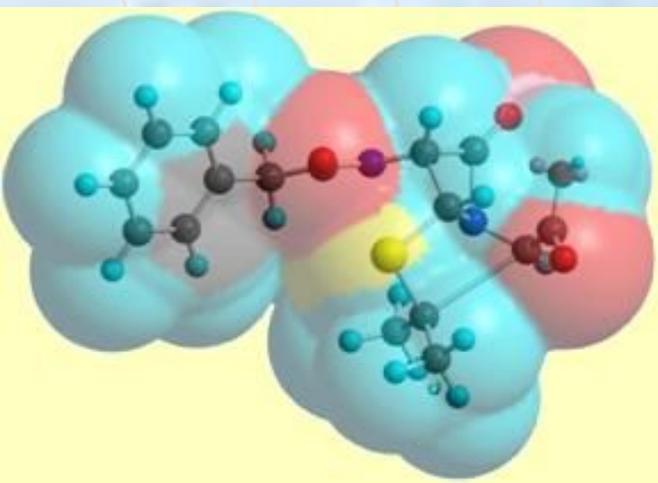


РЕГУЛЯЦІЯ І ПАТОЛОГІЯ БЕЛКОВОГО ОБМІЕНА



Гормональная регуляция белкового обмена.

Гормоны-анаболики:

- СТГ,
- инсулин,
- андрогены,
- эстрогены (на органы репродукции),
- тироксин в малых дозах в детстве.

Гормоны-катаболики:

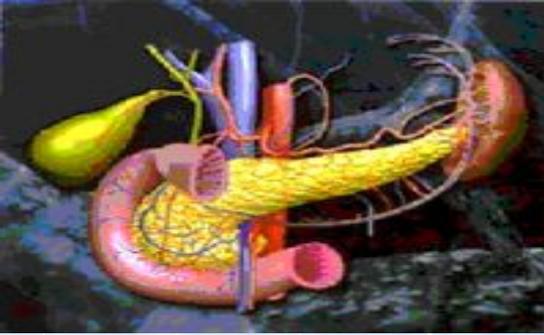
- кортикостероиды,
- тироксин в больших дозах.

Соматотропный гормон

- способствует росту мышц, костей,
- повышает проницаемость клеточных мембран для АМК,
- усиливает все этапы синтеза белка,
- задерживает азот в организма,
- обеспечивает энергетическую сторону синтеза белка,
- переводит жиры в углеводы,
- приводит к положительному азотистому балансу.

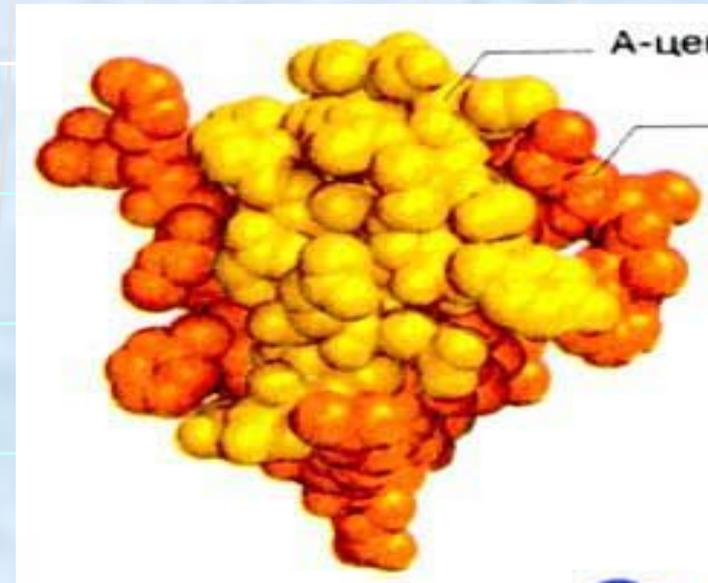


Гипофиз



Инсулин

- оказывает белоксберегающий эффект, так как тормозит глюконеогенез,
- усиливает все этапы синтеза белка,
- повышает сродство клеточных мембран к АМК.



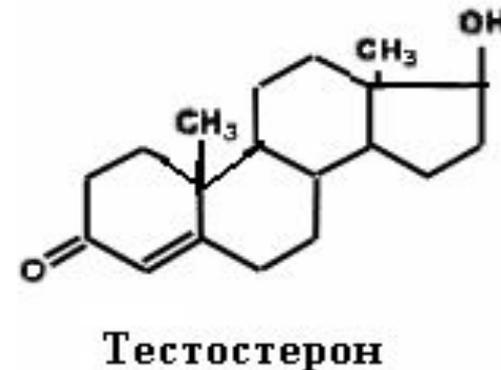
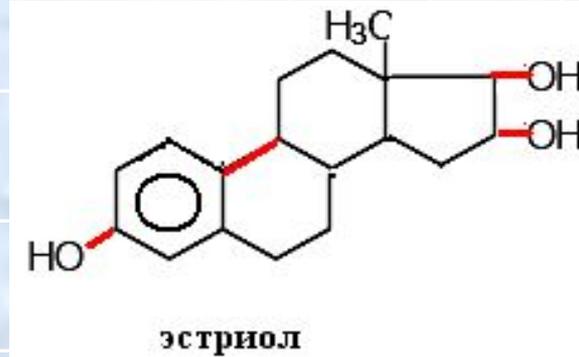
Эстрогены



- в матке и молочных железах усиливают все этапы синтеза белка.

Андрогены

- способствуют синтезу белка в мышечной и костной тканях,
- усиливают все этапы синтеза белка,
- активируют РНК-полимеразы,
- ускоряют транспорт нуклеотидов.



Тироксин в малых дозах в раннем детстве

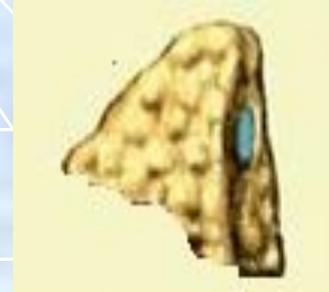
- приводит к положительному азотистому балансу,
- способствует ускорению роста,
- влияет на дифференцировку клеток,
- повышает активность ферментов,
- усиливает трансляцию, транскрипцию,
- усиливает синтез белка за счёт обеспечения процесса энергией.



Тироксин во взрослом организме в больших дозах

- усиливает распад белка,
 - усиливает действие протеиназ,
- АМК становятся энергетическим материалом.

Глюкокортикоиды



- катаболики во всех тканях кроме печени,
- активируют глюконеогенез,
- препятствуют синтезу заменимых АМК,
- тормозят транспорт АМК в ткани,
- усиливают распад АМК,
- активируют синтез мочевины,
- оказывают иммунодепрессорное действие.



Врождённая патология белкового обмена

- связана с генетическими дефектами синтеза,
- Известно около 2000 наследственных болезней.
- Каждый человек – носитель 4-8 генов, которые могут вызвать развитие болезни при определённых условиях.
- Эти гены унаследованы от родителей или результат мутаций.

10% всех случаев умственной отсталости у детей за счёт инфекции у беременных

Особо опасны:

- коревая краснуха,
- цитомегаловирусная инфекция,

Курение, алкоголь, наркотики приводят к дефектам у детей.



Болезни, обусловленные выпадением синтеза молекул белка (из-за неправильного строения и функции гена)

- Ферментопатии (гликогенозы, липоидозы, патология обмена фенилаланина, тирозина, метионина, цистеина, галактоземия).
- Неферментативные протеинопатии (гемоглобинозы).

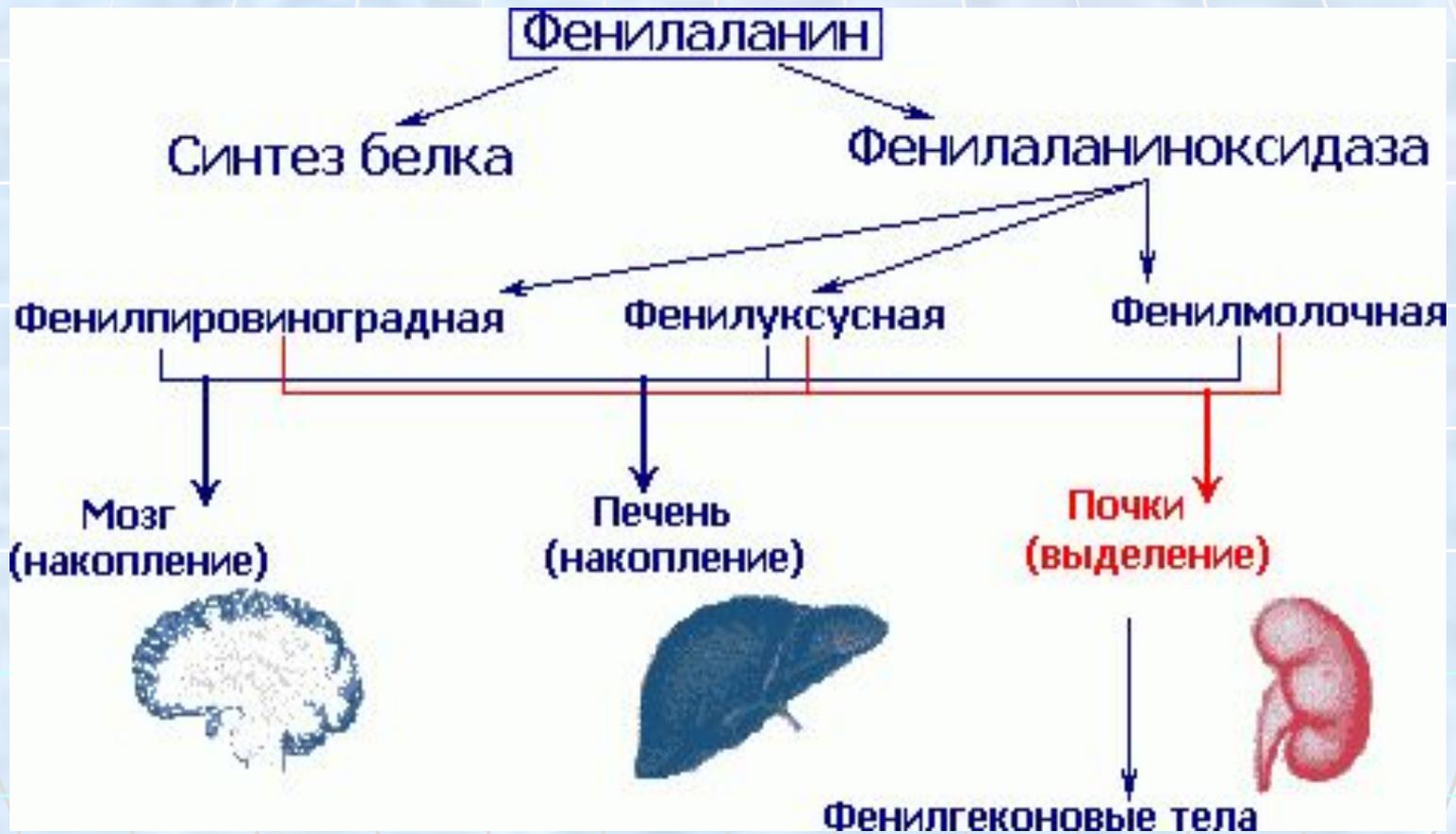
Лабораторная диагностика врождённых нарушений метаболизма

- О недостаточности фермента судят косвенно по повышению концентрации исходного вещества.
- Прямое определение активности ферментов проводят в специализированных центрах.

Из заболеваний, связанных с врождёнными нарушениями метаболизма чаще встречаются

- фенилкетонурия,
- цистинурия,
- болезнь Хартнапа,
- иминоглицинурия,
- гистидинемия.

фенилкетонурия



Аминоацидурии

-один из первых симптомов нарушения метаболизма АМК

■ Преренальные аминоацидурии

обусловлены высокой концентрацией АМК в плазме.

АМК поступают в проксимальные канальцы в количествах, превосходящих реабсорбционную способность канальцевого эпителия.

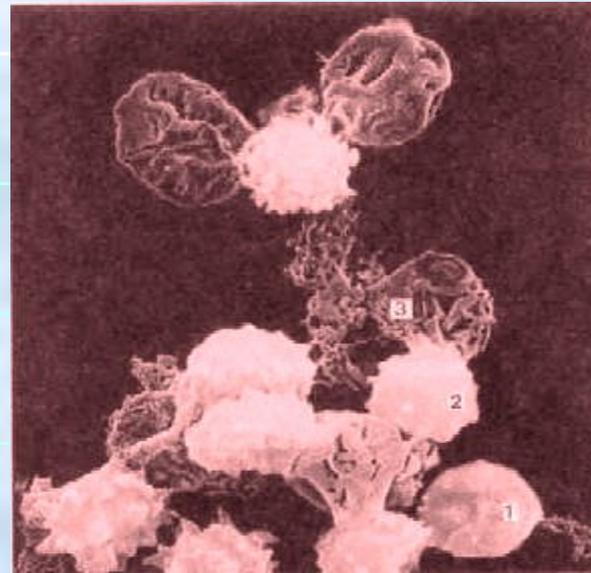
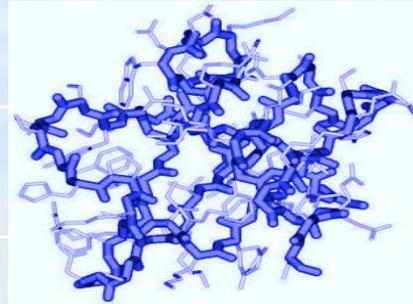
■ Ренальные аминоацидурии

связаны с повреждением почечных канальцев.

Содержание АМК в плазме крови снижено в результате потери их с мочой.

Болезни, обусловленные синтезом молекул белка с неправильной структурой

- гемоглобинозы, гликогенозы, липоидозы,
- болезнь Вильсона-Коновалова (аномальный церулоплазмин),
- при синтезе Г-6-ФДГ с неправильной структурой, если сохраняется менее 10% активности фермента, то наблюдается гемолиз.



Ферментопатии как следствие незрелости клеточных систем (болезни новорожденных)



- гемолитическая анемия новорожденных,
- синдром мальабсорбции,
- гипергаммониемия.

У новорожденных функциональная незрелость фенилаланин-, тирозин-, серосодержащих АМК.

Патология усвоения пищевых белков.

Причины:

- нарушение секреторной и моторной функции желудка и кишечника,
- дефицит ферментов,
- недостаток соляной кислоты,
- патология ЖКТ,
- нарушение всасывания.

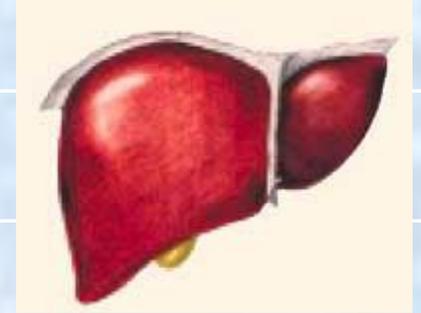
Последствия недостаточного усвоения пищевых белков

- алиментарная белковая недостаточность,
- отрицательный азотистый баланс,
- снижение иммунореактивности,
- усиление бактериального расщепления белка.

Нарушение тканевого метаболизма белков

Нарушение синтеза белков при:

- заболеваниях печени,
- гипоксии,
- ацидозе,
- инфекциях.



Нарушить соотношение между синтезом и распадом белка могут

- алиментарная недостаточность,
- расстройства нейроэндокринной регуляции,
- нарушение энергетических процессов,
- изменение активности протеаз

Нарушение межуточного обмена аминокислот

- Нарушение трансаминирования АМК
 - при недостатке витамина В₆,
 - при угнетении активности трансаминаз,
 - при нарушениях соотношений субстратов.
- Нарушение дезаминирования АМК
 - при белковом голодании,
 - при гипоксии,
 - при гиповитаминозах.
- Нарушение декарбоксилирования АМК.
Усилено образование биогенных аминов при
 - гипоксии,
 - ишемии,
 - деструкции тканей.

Нарушение конечного этапа белкового обмена

Конечные продукты белкового обмена – аммиак и мочевина.

- $\text{NH}_3 + \text{Глу} \rightarrow \text{глутамин}$.

При патологии содержание аммиака повышается в головном мозге и вызывает нейротоксикоз.

- Нарушение синтеза мочевины.
- Продукционная и ретенционная гиперазотемии.

**Приобретённая
патология
белкового обмена**

```
graph TD; A[Приобретённая патология белкового обмена] --> B[на фоне дефицита поступления АМК, белков]; A --> C[на фоне органной или системной патологии];
```

**на фоне дефицита
поступления
АМК, белков**

**на фоне органной
или системной
патологии**

Приобретённая патология белкового обмена на фоне дефицита поступления АМК, белков.

- отрицательный азотистый баланс,
- отёки,
- гипопроотеинемия,
- медленный рост,
- истощение,
- анемии,
- дерматозы,
- желудочно-кишечные расстройства.

Квашиоркор – недостаток белка в питании детей.

Белковая недостаточность наблюдается при:

- голодании,
- приёме однообразного белкового питания.

Снижается интенсивность

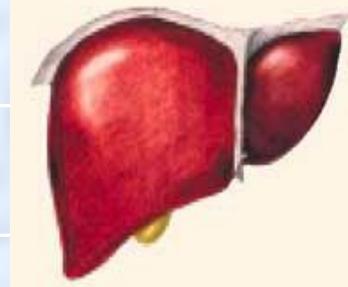
- трансаминирования,
- дезаминирования,
- биосинтеза АМК, мочевины



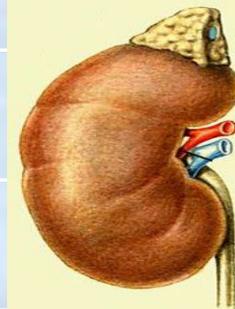
Вторичные гипопропротеинемии обусловлены

- недостаточностью белка в питании или нарушением переваривания и всасывания белка после перенесённых заболеваний,
- врождёнными дефектами переваривания и всасывания белков,
- нарушением синтеза белков в печени,
- ускоренным распадом белков (гипертиреозидизм, болезнь Иценко-Кушинга, острые инфекции),
- потерями белка (амилоидоз, протеинурия, гнойные процессы с обильным отделяемым, кровопотери, большая раневая поверхность, ожоги, потери через ЖКТ, образование больших экссудатов),
- повышенным использованием белков (послеоперационные состояния, неопластические процессы, лейкемия.)

- При патологии печени страдает синтез белка, снижается синтез мочевины.



- При патологии почек белок выводится с мочей.



- При заболеваниях кишечника и желудка наблюдается недостаточное поступление белков в организм.



- Симптоматический дефицит антител возникает при СПИДе, инфекциях.