

Хромопротеиды
Патология пигментного обмена
Взаимосвязь обменов

ЛЕКЦИЯ 27

План

- Хромопротеиды. Определение, классификация.
- Гемопропротеиды. Гемоглобины.
- Метаболизм гемоглобина.
- Формы билирубина, их клиническое значение.
- Нарушение пигментного обмена. Желтуха.
- Взаимодействие обменов веществ.

Хромопротеиды

Хромопротеиды (от греч. chroma – краска) состоят из простого белка и связанного с ним окрашенного небелкового компонента.

- Различают:
 - гемопропротеиды (содержат в качестве простетической группы железо),
 - магнийпорфирины,
 - флавопротеиды (содержат производные изоаллоксозина).

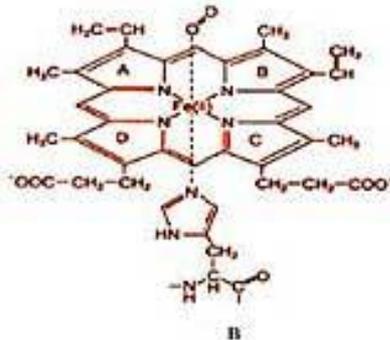
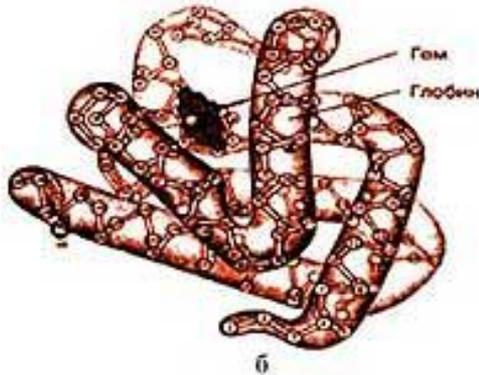
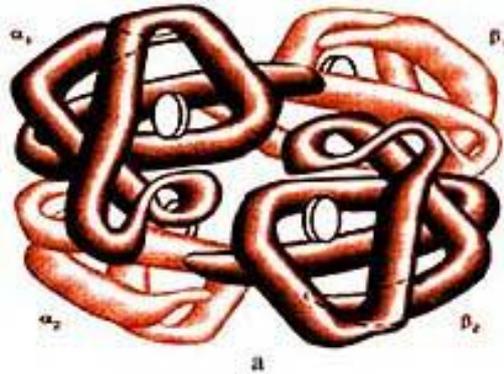
Функции хромопротеидов

- Участвуют в фотосинтезе, дыхании клеток
- Транспортируют кислород и CO_2
- Участвуют в окислительно-восстановительных реакциях
- Участвуют в свето- и цветовосприятии

Гемопротейды

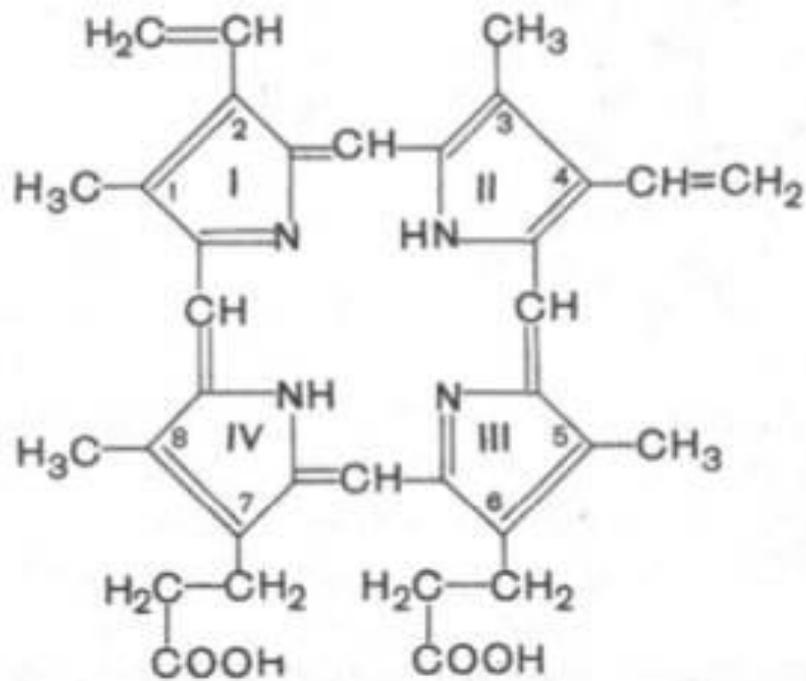
- Гемопротейды — гем-содержащие хромопротейды.
- В качестве небелкового компонента включают структурно сходные железо- или магнийпорфирины.
- Белковый компонент может быть разнообразным как по составу, так и по структуре.
- К группе гемопротейдов относят:
 - гемоглобин его производные,
 - миоглобин,
 - хлорофиллсодержащие белки и ферменты (цитохромы, каталаза, пероксидаза).
- Простетическая группа большинства гемосодержащих белков - порфириновое кольцо, являющееся производным тетрапиррольного соединения – порфирина, который состоит из 4-х замещенных пирролов.

Гемоглобин

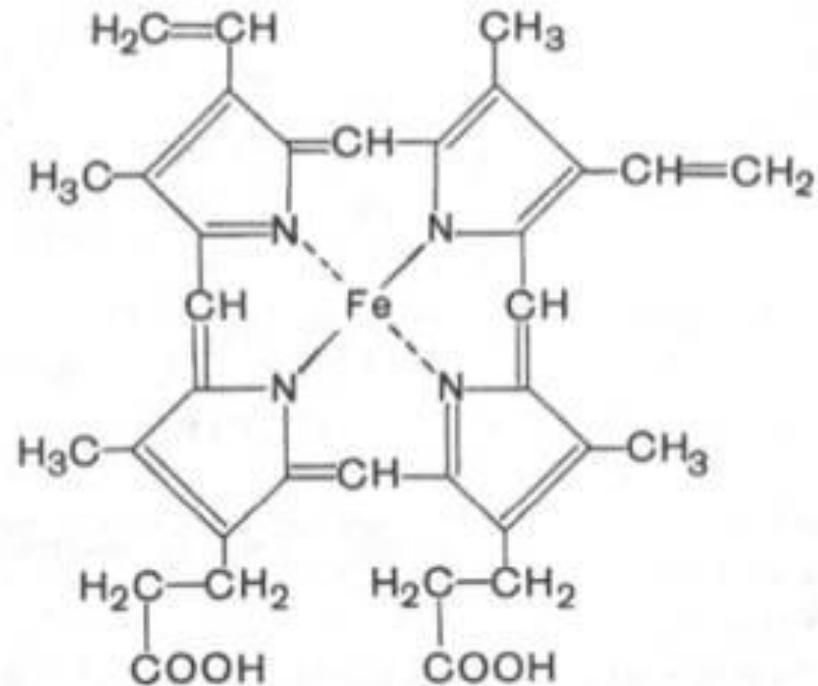


- Гемоглобин состоит из белка и простетической группы.
- Глобин - тетрамер, содержит 2 α - и 2 β -полипептидные цепи.
- Гем содержит 4 пиррольных кольца, соединенных метиновыми мостиками, 4 метильных группы, 2 винильных радикала, 2 остатка пропионовой кислоты и Fe^{2+} , присоединенное к азоту пиррольных колец.
- Гем присоединяется к гистидиновому остатку глобина.

Протопорфирин IX и гем

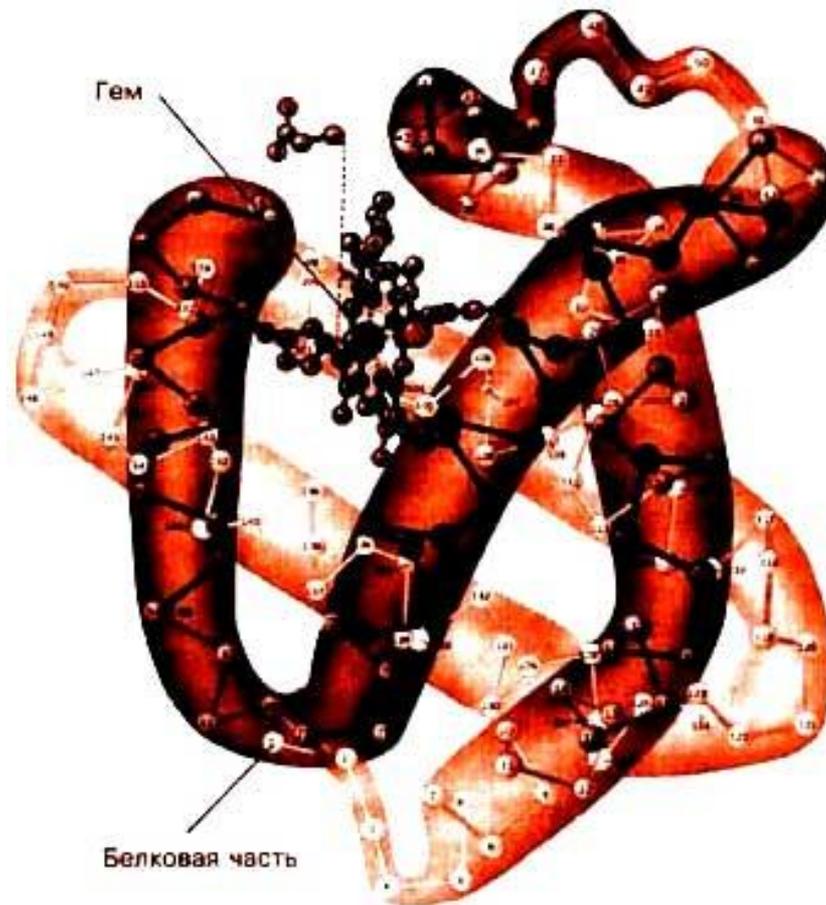


Протопорфирин IX
(1,3,5,8-тетраметил-2,4-дивинил-
6,7-Дипропионовокислый порфин)

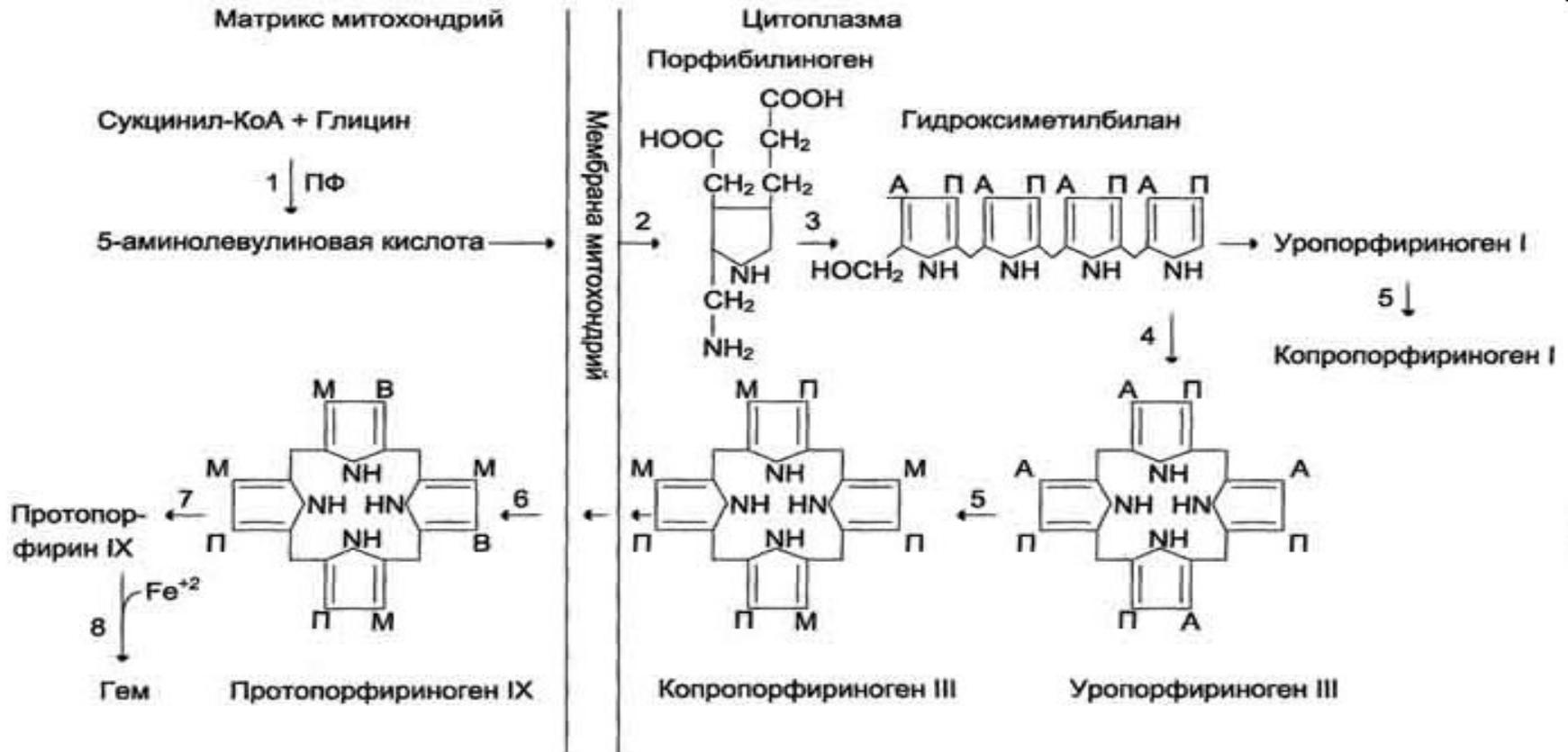


Гем

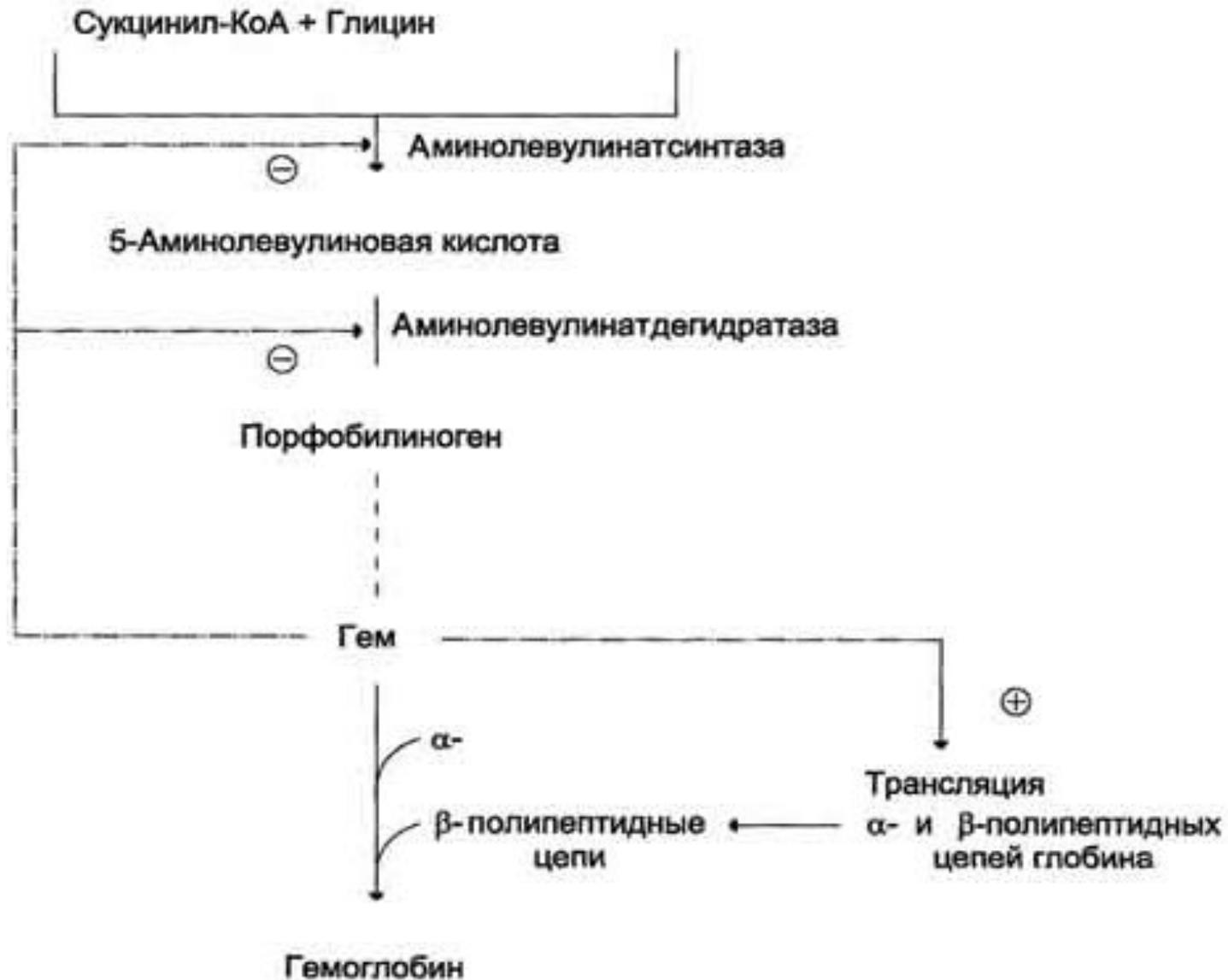
Миоглобин

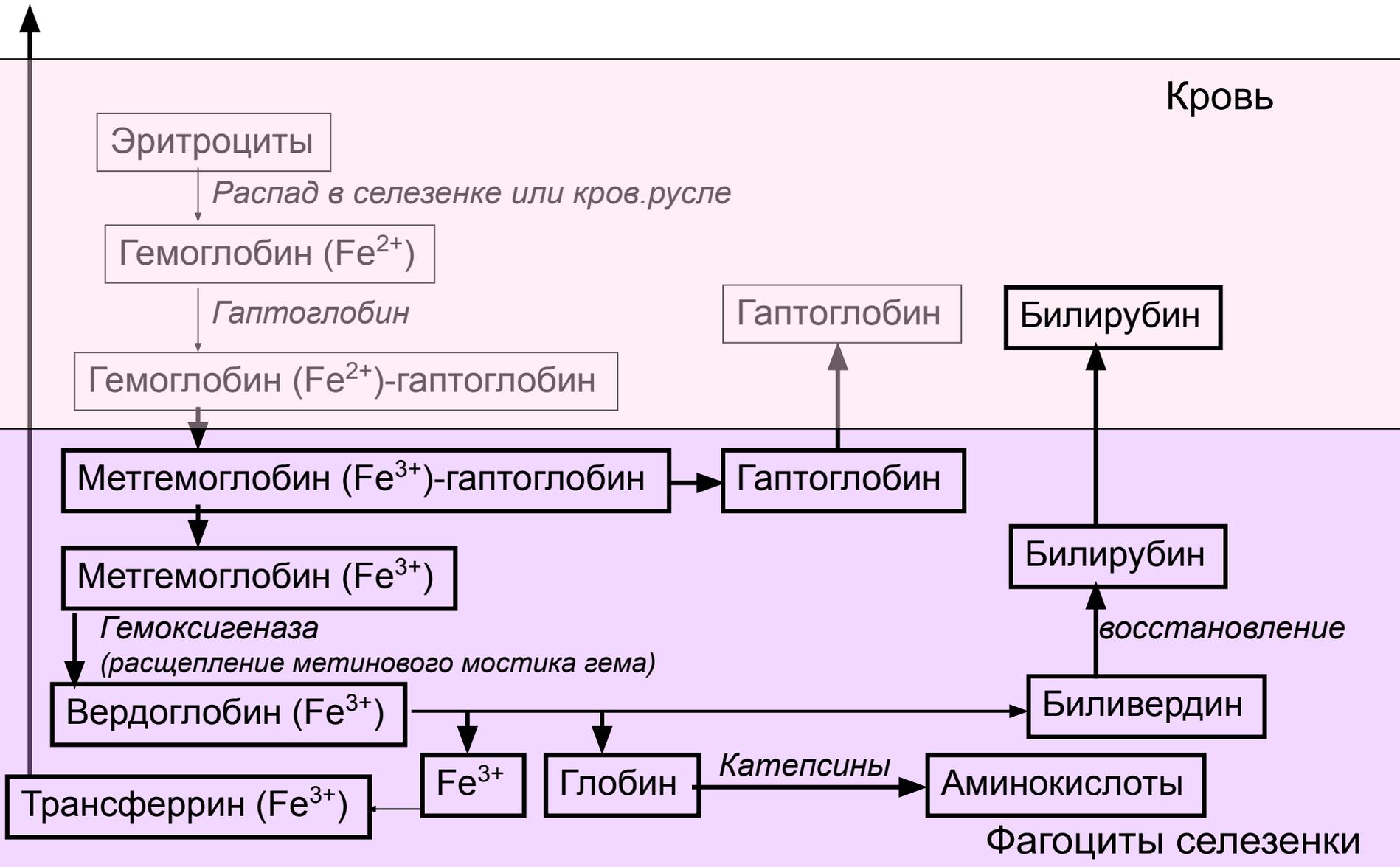


Синтез гема



Регуляция синтеза гемоглобина





Стеркобилин (фекалии)

Стеркобилиноген

Толстый кишечник

Уробилиноген

Кровь

Билирубин
(свободный)

БГ

Альбумин

Альбумин-билирубин

Гепатоциты

Уробилиноген

Альбумин-билирубин

Альбумин

Билирубин

Моно-
дипироллы

Глюкуроновая кислота

УДФ-глюкуронилтрансфераза

Билирубинглюкурониды
(конъюгированный билирубин)

Уробилиноген

Тонкий кишечник

Мезобилирубин

Ферменты микрофлоры кишечника

Билирубин

Желчные протоки

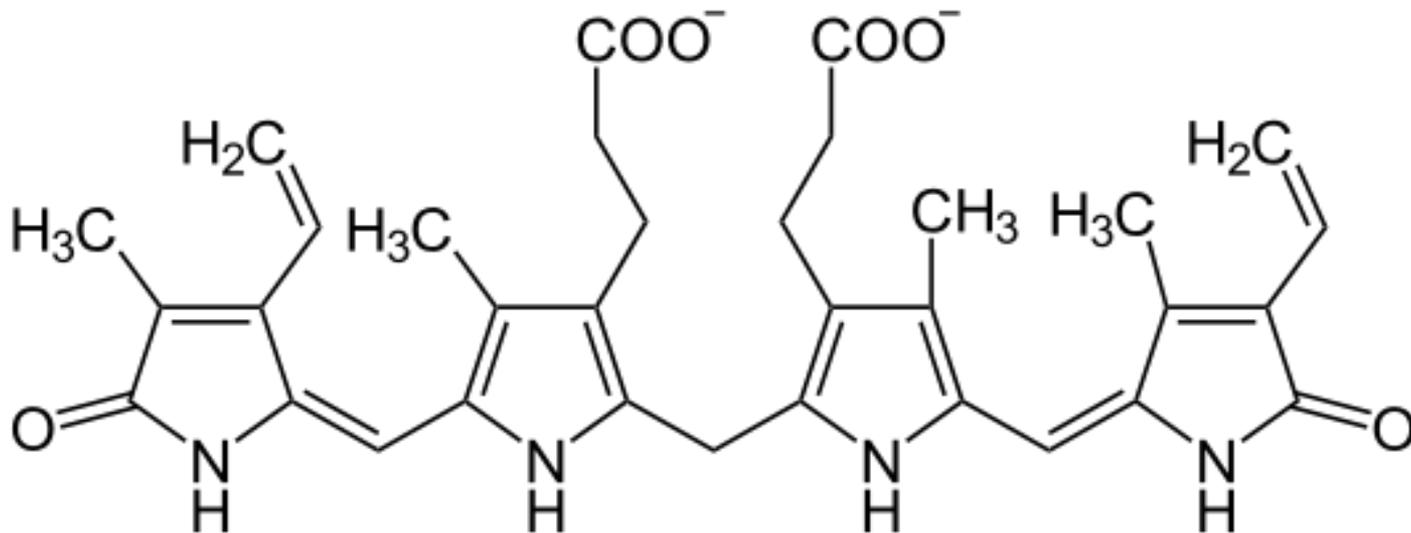
Билирубин

Глюкуроновая кислота

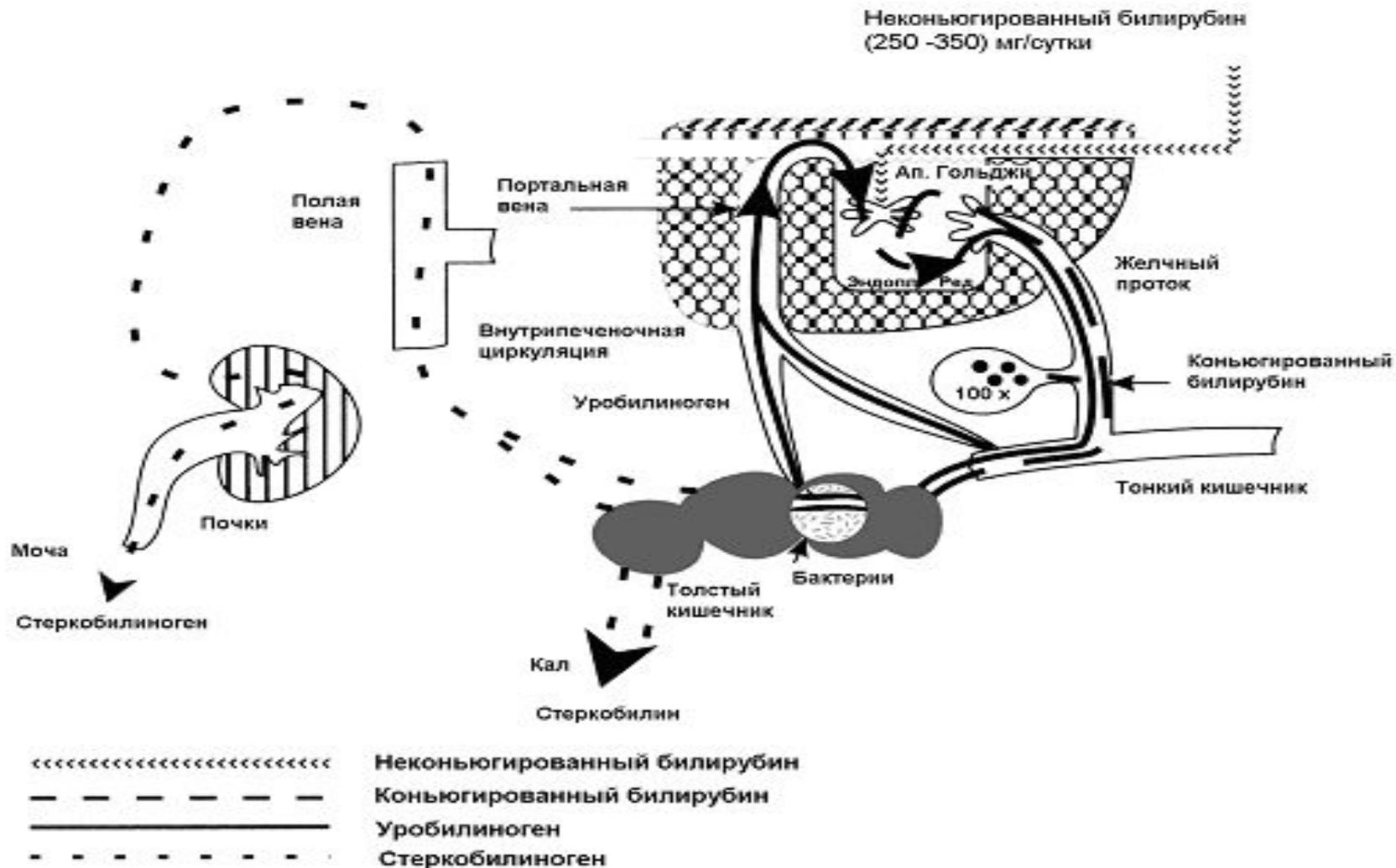
Билирубинглюкурониды
(конъюгированный билирубин)

Билирубин

- **Билирубин** (от лат. *bilis* — жёлчь и лат. *ruber* — красный) — один из желчных пигментов.
- В нормальных условиях представляет собой коричневые кристаллы.



Метаболизм билирубина

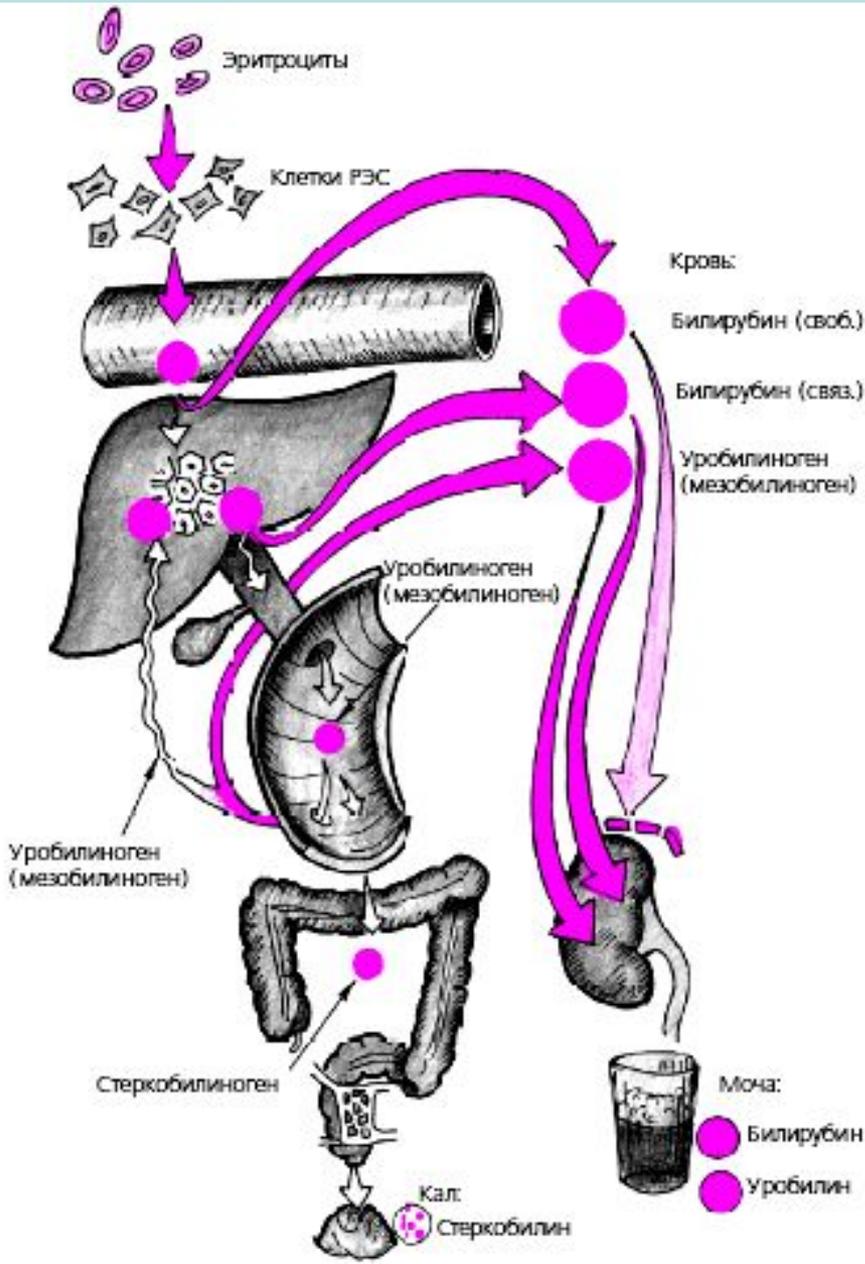


Нарушения пигментного обмена

Желтуха

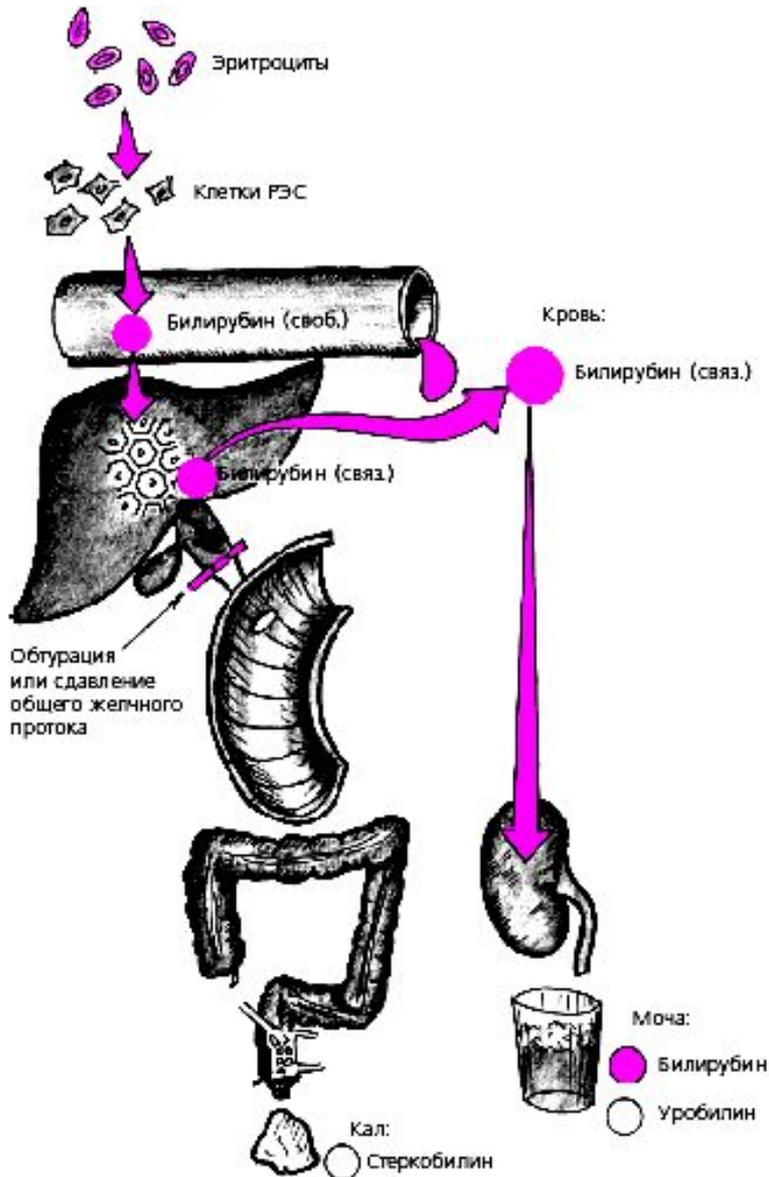
- Желтуха (иктеричность) развивается, если уровень билирубина в плазме крови превышает пороговое значение (примерно 34 мкмоль/л или 20 мг/л), и билирубин начинает связываться эластическими волокнами кожи и конъюнктивы.
- В зависимости от механизма образования различают следующие виды желтух:
 - Обтурационная (механическая) – обусловлена обструкцией желчных путей (подпеченочная)
 - Паренхиматозная (печеночноклеточная)
 - Гемолитическая (надпеченочная).

Механическая желтуха



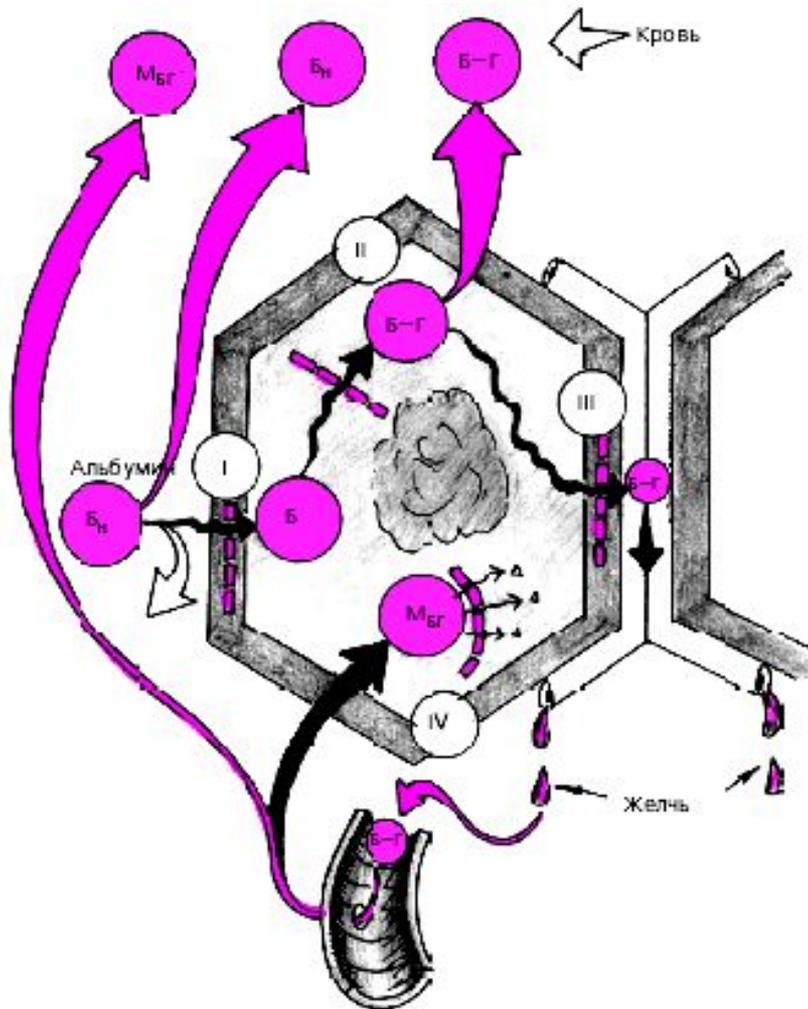
- Возникает при наличии препятствия оттоку желчи в желчных путях, при закупорке общего желчного протока камнем (**желчнокаменная болезнь**), вследствие чего **желчь** перестает поступать в кишечник, переполняет желчные ходы выше препятствия, и билирубин в повышенном количестве поступает в кровь.
- В крови накапливаются билирубин, холестерин, желчные кислоты, увеличивается количество щелочной фосфатазы

Гемолитическая желтуха



- **Надпеченочная (гемолитическая) желтуха** - результат усиленного распада эритроцитов крови и накопления билирубина.
- В отличие от других форм желтухи, кал и моча имеет темную окраску. Появляется избыточное содержание билирубина, превышающее способность печени к его связыванию и выведению, и увеличение содержания в крови не связанного с глюкуроновой кислотой (свободного) билирубина, в моче уробилина, в кале — стеркобилина. В моче билирубин, отсутствует.

Паренхиматозная (печеночноклеточная) желтуха



- Паренхиматозная или печёночноклеточная желтуха - нарушение улавливания клетками печени билирубина и связывания его с глюкуроновой кислотой.