

# Порфирины и желчные пигменты

---

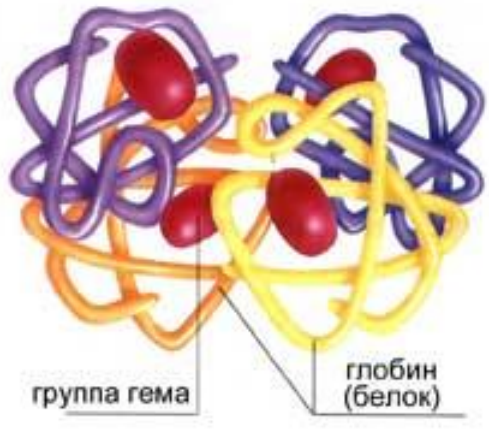
органические полупроводники, жидкие кристаллы. Относятся к высшим гетероциклам. Благодаря уникальному набору физических и химических свойств порфирины и их аналоги привлекают интерес исследователей в области химии, биологии, медицины, оптики и материаловедения. На основе порфиринов созданы катализаторы, сенсоры, лекарственные средства, органические полупроводники, жидкие кристаллы и материалы для нелинейной оптики. Относятся к высшим гетероциклам. Благодаря уникальному набору физических и химических свойств порфирины и их аналоги привлекают интерес исследователей в области химии, биологии, медицины, оптики и материаловедения. На основе порфиринов созданы катализаторы, сенсоры, лекарственные средства, органические полупроводники, жидкие кристаллы и материалы для нелинейной оптики. Гем. Относятся к высшим гетероциклам. Благодаря уникальному набору физических и химических свойств порфирины и их аналоги привлекают интерес исследователей в области химии, биологии, медицины, оптики и материаловедения. На основе порфиринов созданы катализаторы, сенсоры, лекарственные средства, органические полупроводники, жидкие кристаллы и материалы для нелинейной оптики. Гем, один из представителей порфиринов, является простетической группой. Относятся к высшим гетероциклам. Благодаря уникальному набору физических и химических свойств порфирины и их аналоги привлекают интерес исследователей в области химии, биологии, медицины, оптики и материаловедения. На основе порфиринов созданы катализаторы, сенсоры, лекарственные средства, органические полупроводники, жидкие кристаллы и материалы для нелинейной оптики. Гем, один из представителей порфиринов, является простетической группой гемоглобина.

# **Порфирины** – гематогенные пигменты, образующиеся в процессе синтеза гемоглобина и других гемпротеинов

## Основные представители порфиринов в организме человека:

- Уропорфины
  - Копропорфирины
  - Протопорфирин-IX
-

- Порфирины - группа соединений человеческого организма,
  - к которой относят гематогенные пигменты, образующиеся
  - в процессе синтеза гемоглобина и других гемпротеинов.
  - Название «порфирины» происходит от греческого слова «порфирес»,
  - что означает «пурпурный, багряный»
  
  - *Порфирины* – циклические органические соединения,
  - в основе которых лежит кольцо порфина, состоящее из 4 пирролов,
  - соединенных метиновыми мостиками ( =СН - ). В зависимости от природы боковых цепей и их расположения в кольце порфина образуются разные изомеры порфина ( уро-, копро-и др.).
  - **Порфирины являются промежуточными продуктами синтеза гема.**
-



# Синтез порфиринов

1. Костный  
мозг

порфирины

Образование гемоглобина

2. Клетки  
печени

порфирины

Образование железосодержащих ферментов митохондриальной цепи

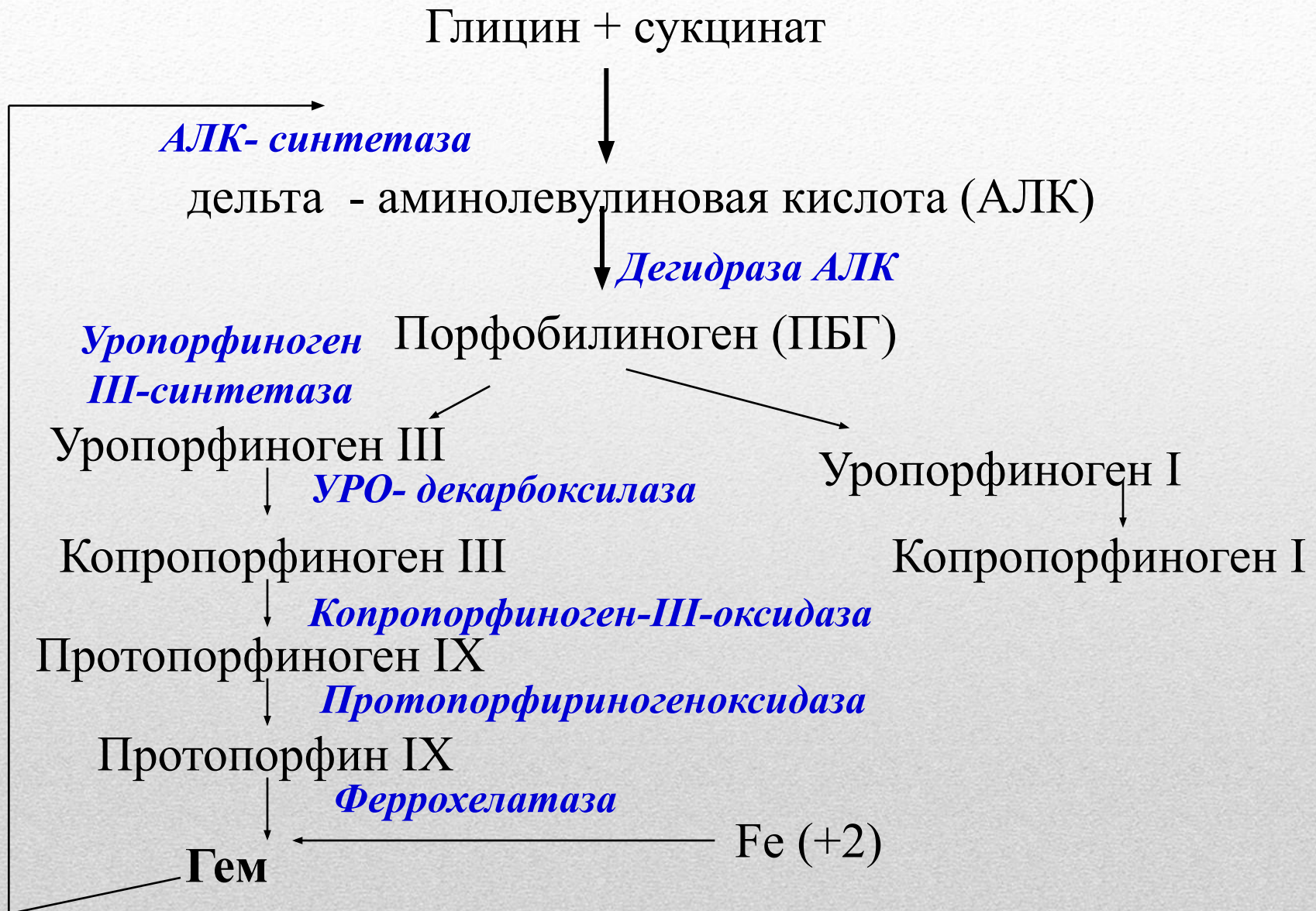
3. Мышцы

порфирины

Образование миоглобина

---

# Биосинтез порфиринов и гема



# Выделение из организма порфиринов с калом и мочой в норме



У здорового взрослого человека с мочой за сутки выделяются около:  
3мг АЛК 1,5 мг порфобилиногена  
следы уропорфирина  
копропорфирина 180 мкг

За сутки выводиться с калом примерно:  
0,4 мг копропорфиринов  
1 мг протопорфиринов

# Порфирии – группа наследственных заболеваний, при которых частичный дефицит одного из фермента синтеза порфирина приводит к уменьшению образования гема.



Устранение подавляющего эффекта гема на АЛК-синтазу



Уменьшение образования гема  
Образование избыточных количеств предшественников порфирина (АЛК и ПБГ) или порфиринов



Клинические проявления неврологического характера



Светочувствительность

- Порфирия с дефицитом АЛК-дегидратазы
- Острая интермиттирующая (дефицит ПБГ-дезаминазы)
- Наследственная копропорфирия (дефицит копропорфино - геноксидазы)
- Пестрая (дефицит протопорфириноксидазы)
- Кожная печеночная (уропорфириноген - декарбоксилазы)
- Врожденная эритропоэтическая (уропорфиноген-III-синтетазы)



# Патология обмена порфиринов



Наиболее часто встречающийся дефицит или частичное снижение активности отдельных ферментов синтеза гема, являющиеся причиной развития:

- 1. Острая интермиттирующая (дефицит ПБГ-дезаминазы)
  - 2. Наследственная копропорфирия (дефицит копропорфиногенаоксидазы)
  - 3. Пестрая (дефицит протопорфиринооксидазы)
  - Эритропоэтическая порфирия может возникнуть при дефектах на уровне 1 и 3
-

Заболевание	Дефицитный фермент	Наследование	Э/П	течение	Симптоматика	Концентрация аномального порфирина		
						эритроциты	моча	кал
<b>Порфирия с дефицитом АЛК-дегидратазы</b>	АЛК-дегидратаза	АР	Э	острое	Н	Прото	АЛК	
<b>интермитирующая</b>	ПБГ-дезаминаза	АД	П	острое	Н		АЛК, ПБГ	
<b>Наследств. копропорфирия</b>	Копропорфиноксидаза	АД	П	острое	Н, Ф		АЛК, ПБГ, Копро	
<b>Пестрая порфирия</b>	Протопорфириногенаксидаза	АД	П	острое	Н, Ф		АЛК, ПБГ, Копро	Копро, прото
<b>Хроническая кожная</b>	Уропорфиногендекарбоксилаза	АД АР	П	хроническое	Ф		Уро	изокопро
<b>Врожденная эритропоэтическая</b>	Уропорфиноген III-косинтетаза	АР	Э	хроническое	Ф	Уро, копро	Уро, копро	копро
<b>Эритропоэтическая протопорфирия</b>	Феррохелатаза	АД	Э	хроническое	Ф	Прото		Прото

Острая порфирия ( острая перемежающаяся порфирия, наследственная копропорфирия, varieгатная порфирия).

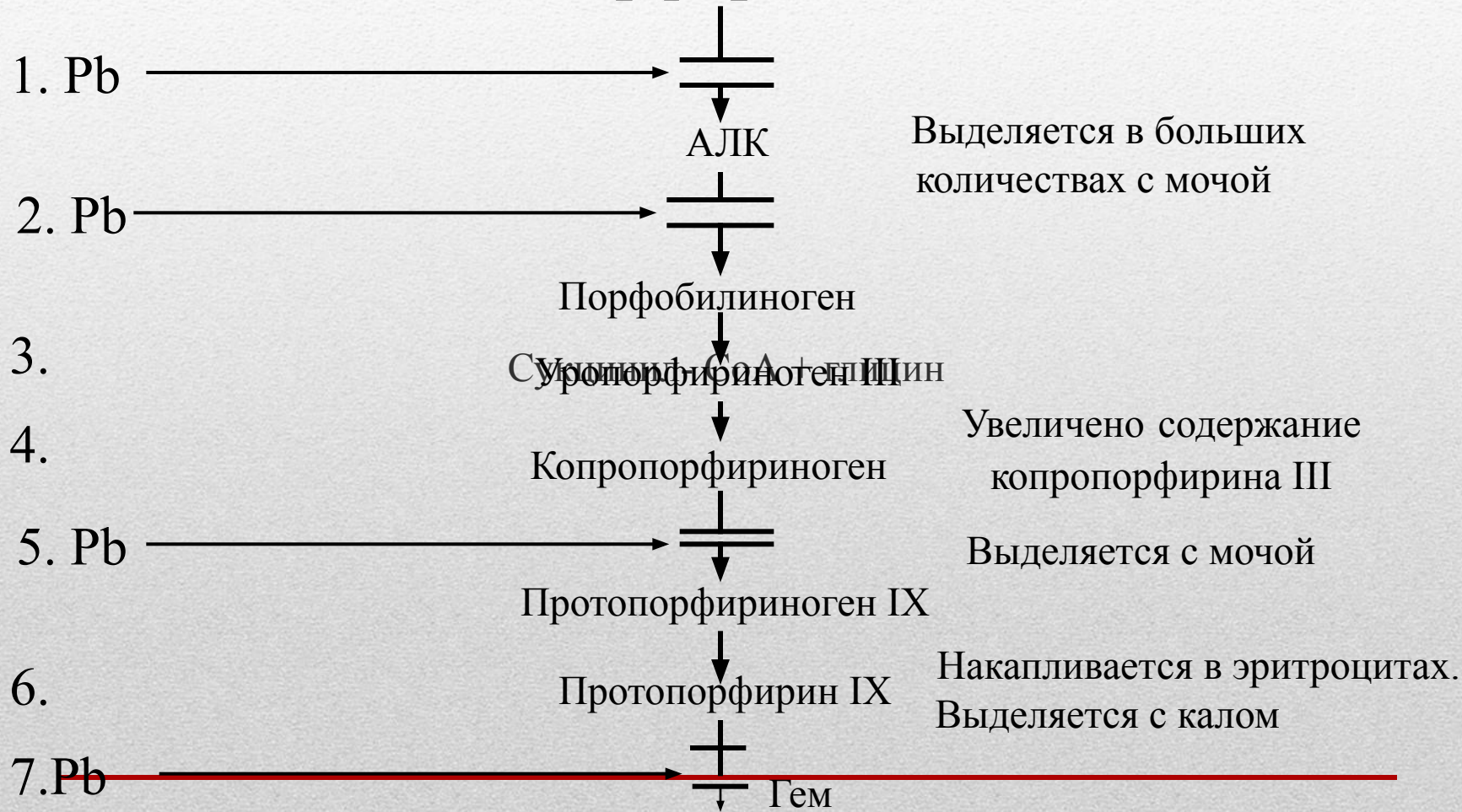
1. Качественный скрининг-тест свежесобранной мочи больного с использованием реактива Эрлиха.
  - 2.Количественное определение содержания порфобилиногена в моче
-

## • Порфиринурии

Эти нарушения обмена характеризуются повышенным выведением порфиринов из организма. Наблюдаются при заболеваниях крови (анемия гемол., лейкоз, о. гепатит, энтерит, аллергических, анафилактических, лихорадочных состояниях, авитаминозах, отравлении свинцом, оловом, ртутью.)

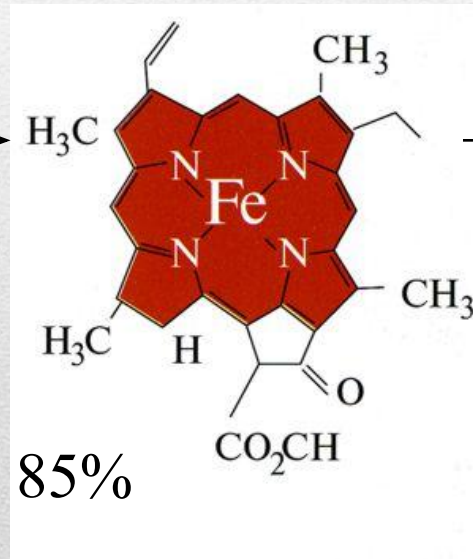
---

# Вторичные нарушения обмена порфиринов



**Желчные пигменты** - продукты распада гемоглобина и других производных порфирина, экскретируемые желчью, мочой, калом

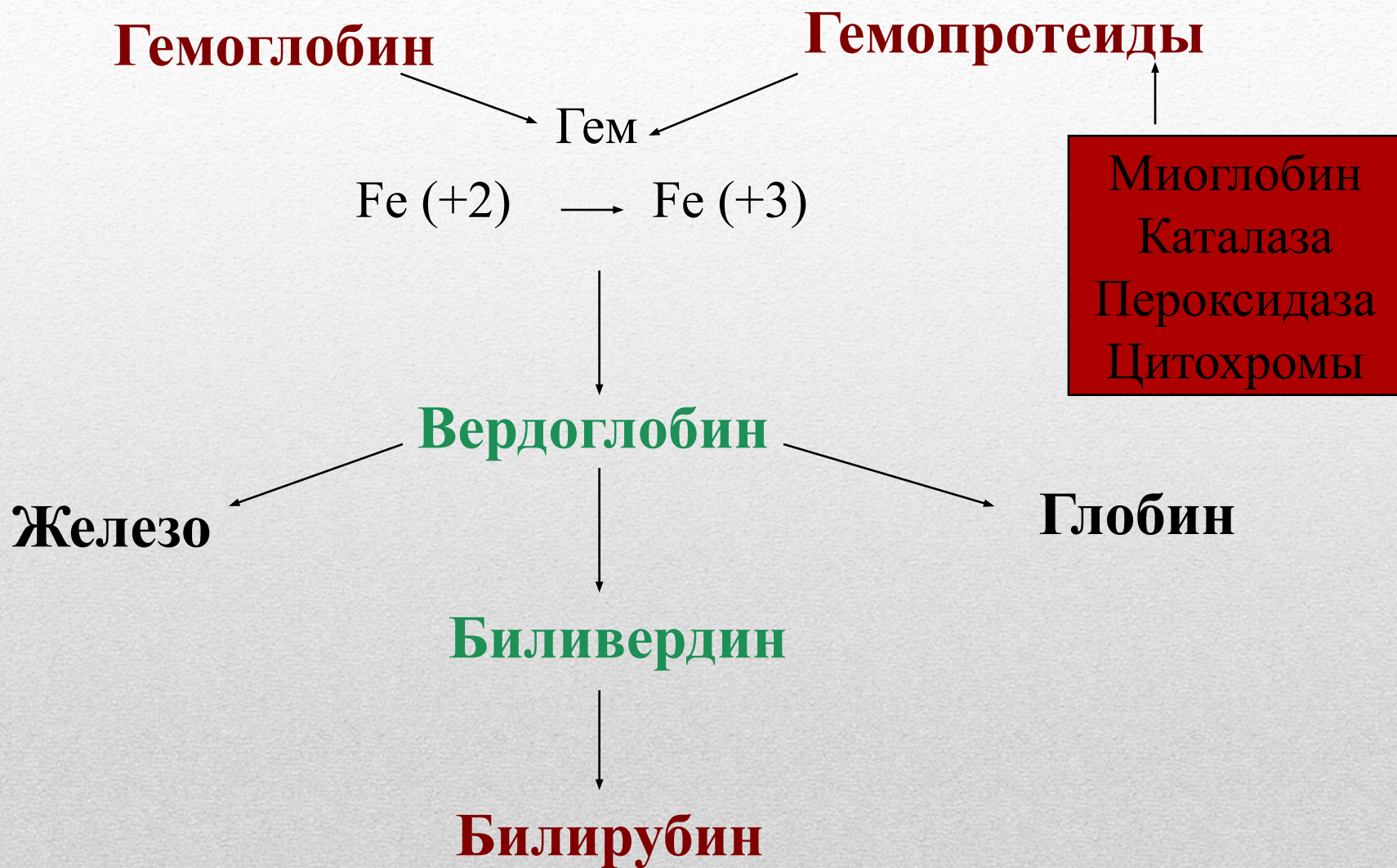
## Гемоглобин

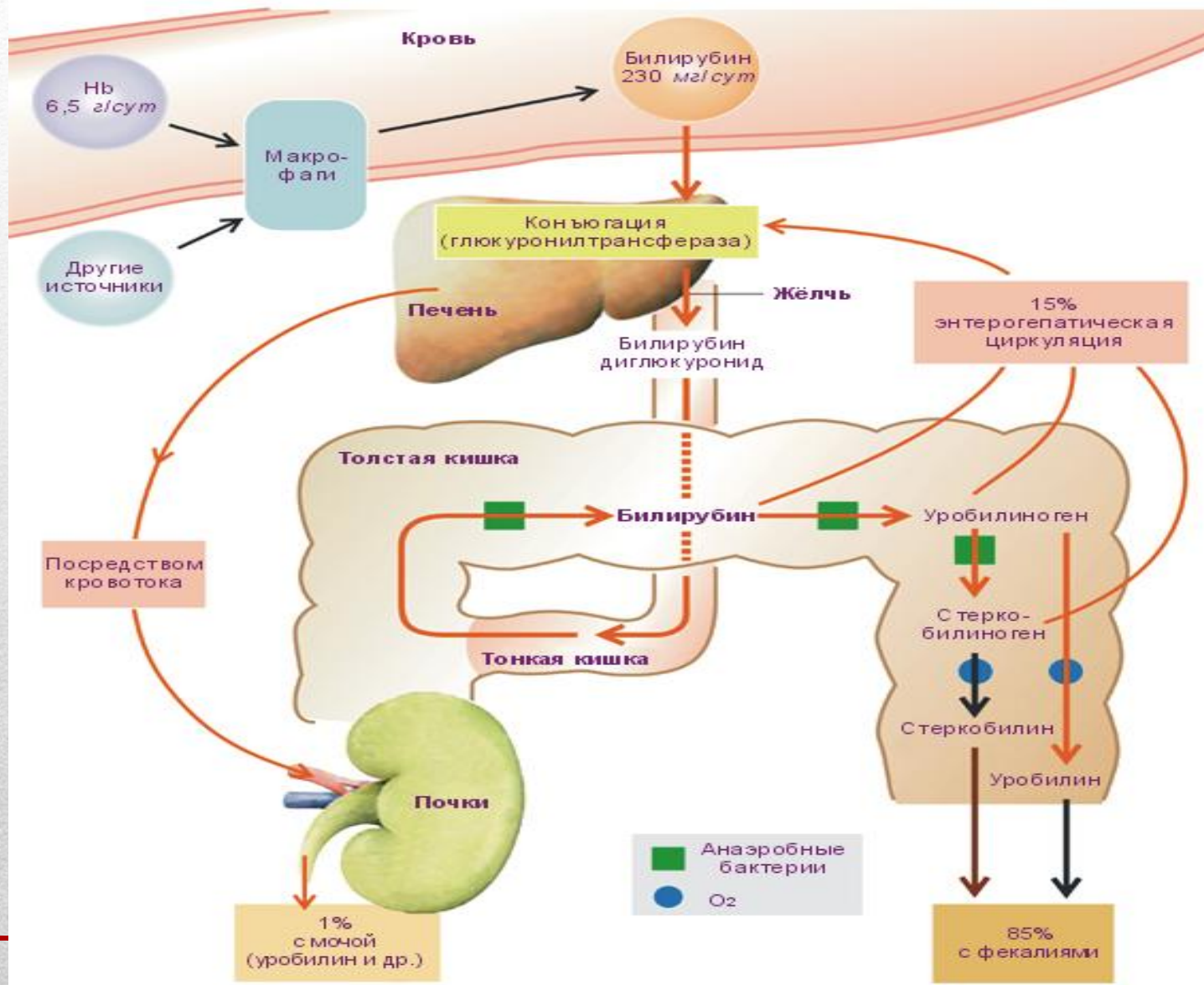


**Желчные пигменты**

В среднем 120 дней

# Схема образования билирубина







- ❖ Результат повышенного образования билирубина
- ❖ Нарушение метаболизма билирубина
- ❖ Снижение экскреции билирубина
- ❖ Сочетание этих факторов

# Билирубинемия



## Паренхиматозная желтуха

Нарушение:

- захвата свободного билирубина печеночной клеткой
- связывание его с глюкуроновой кислотой



увеличение свободного билирубина

- выделения билирубин-диглукронида

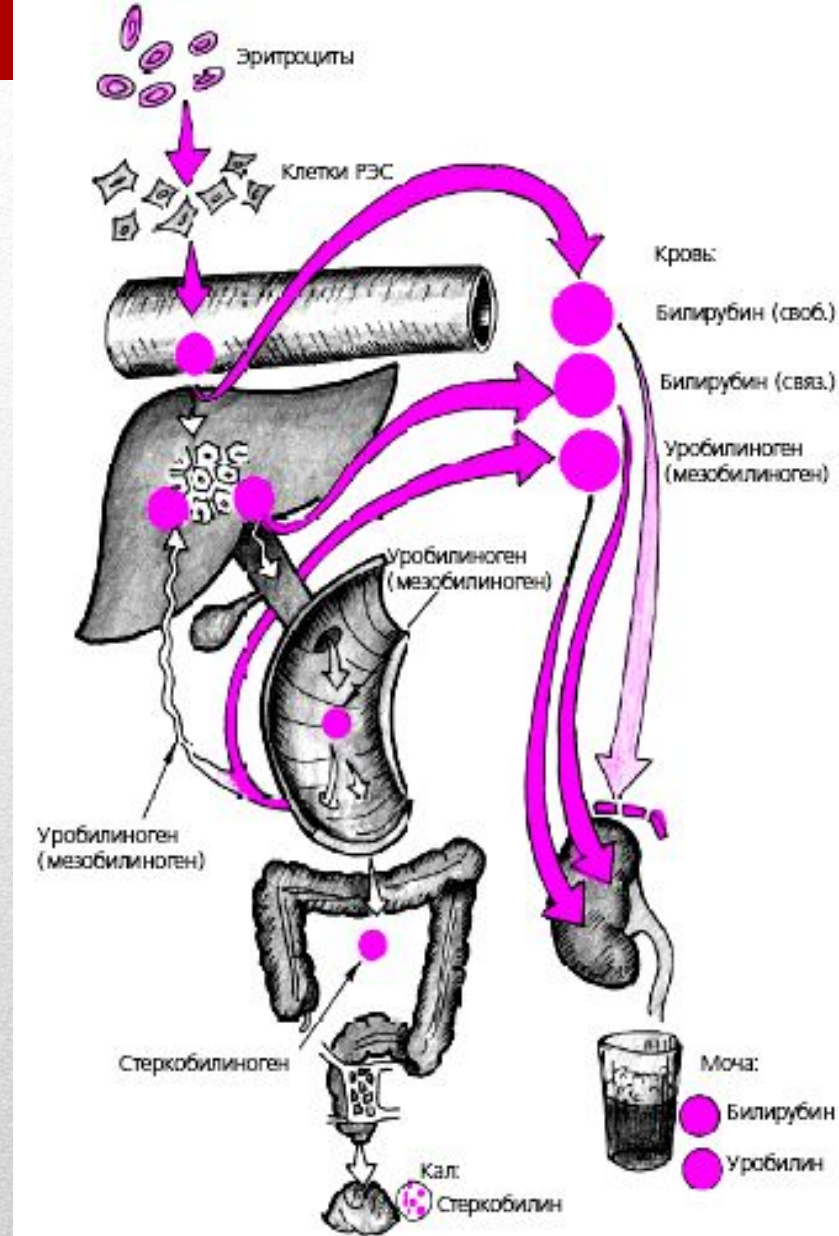


увеличение связанного билирубина

- захвата и способности метаболизировать уробилиноген

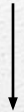


уробилин

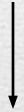


# Механическая желтуха

Блокируется выведение  
желчи в кишечник



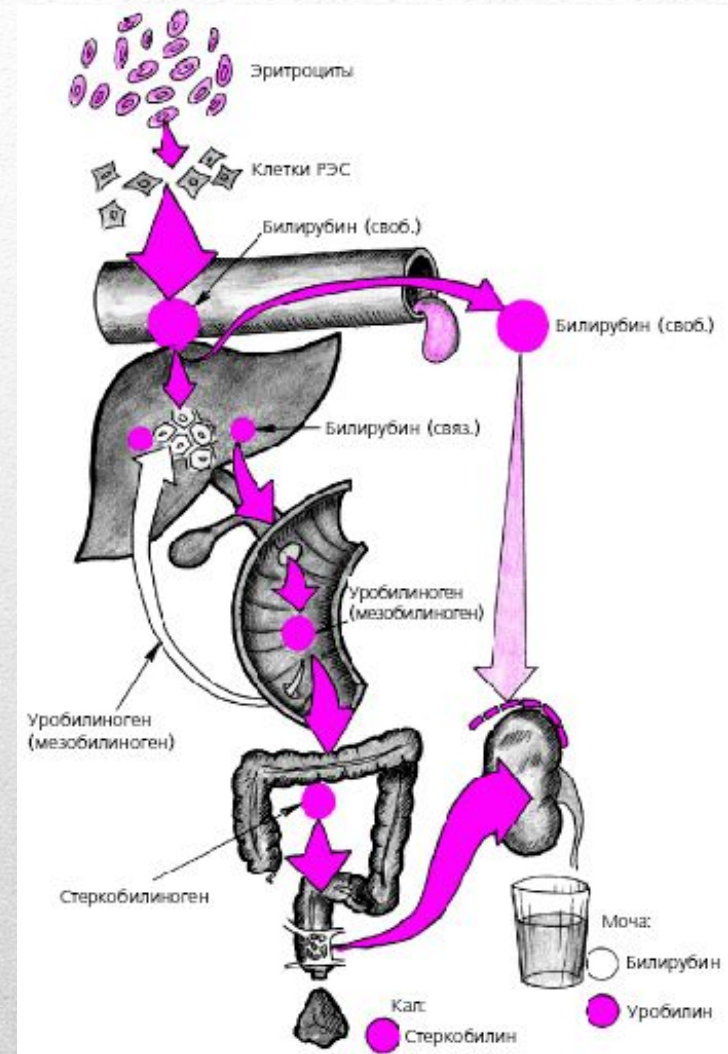
Не образуется уробилиноген



Уробилин в моче и  
Стеркобилин в кале отсутствуют

**В крови** нарастает уровень  
связанного билирубина

**Большое количество  
связанного билирубина в моче**



# Гемолитическая желтуха

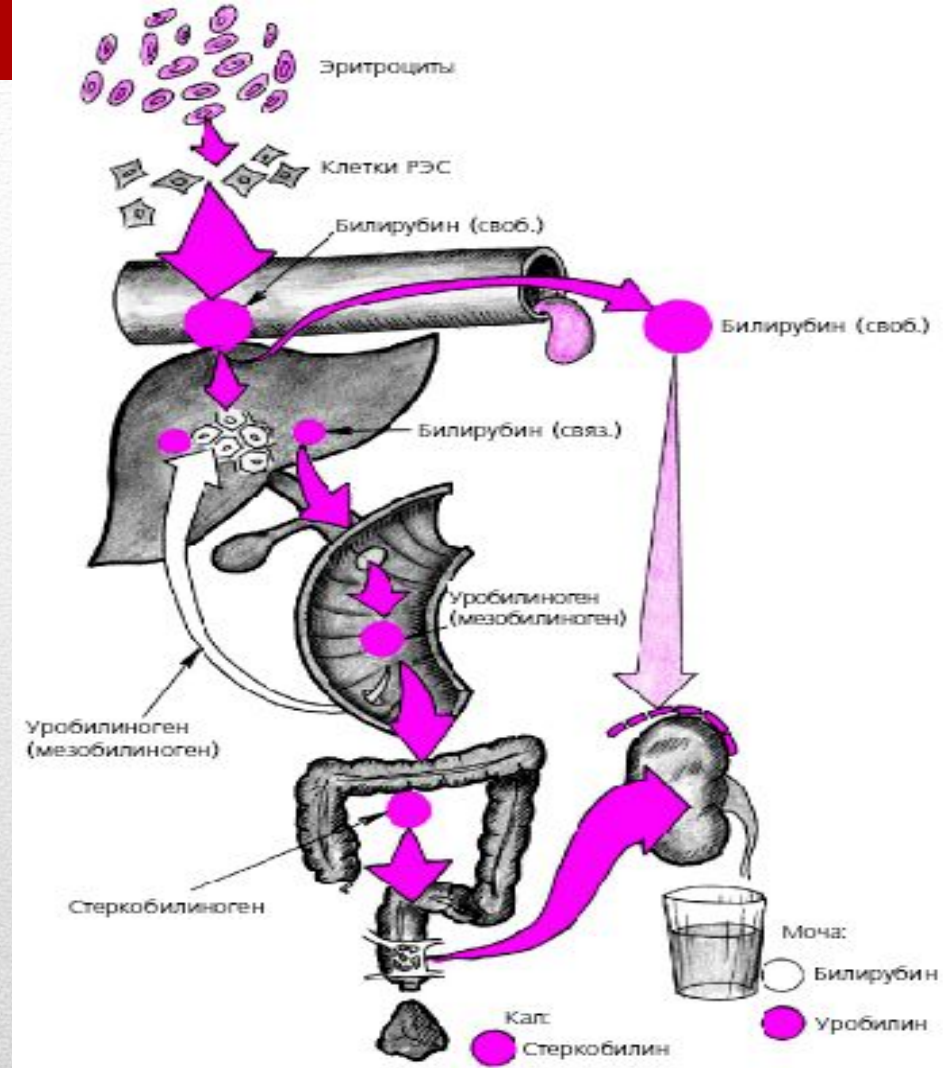
Образование в РЭС  
большого количества  
билирубина

Билирубин не успевает  
метаболизироваться в печени  
(функция гепатоцитов не нарушена)

Увеличение свободного  
билирубина

Увеличение связанного билирубина в  
кишечнике

**Уробилин в моче значительно повышен**



## Основные лабораторные признаки желтух различного происхождения

показатели	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
Билирубин в сыв-ке крови	Повышен прямой и непрямой	Повышен прямой	Повышен непрямой
Билирубин в моче	имеется	имеется	отсутствует
Уробилин в моче	Имеется (мезобилиноген)	отсутствует	Имеется (стеркобилиноген)
Стеркобилин в кале	Имеется, но может быть снижен	отсутствует	имеется

# Наследственные нарушения метаболизма билирубина

## ■ Синдром Жильбера

Сниженная конъюгация, в некоторых случаях сниженное поглощение билирубина (А-Д) ?

## ■ Дабина –Джонсона

сниженная экскреция билирубина печенью (А-Р)

## ■ Синдром Клиглера-Найяра:

1тип- отсутствие

конъюгирующего фермента (А-Р)

2тип- частичная недостаточность

конъюгирующего фермента (А-Д)

---



**Спасибо за внимание!**

---