

**Лекция № 3.**

# **Белки плазмы крови. Клиническая биохимия**

**Лекция № 3.**

**К.м.н., доц. кафедры ФТМ  
Тыхеева Н.А.**

ОСНОВНАЯ И НЕОБХОДИМАЯ СОСТАВНАЯ  
ЧАСТЬ ВСЕХ ЖИВЫХ ОРГАНИЗМОВ

44% МАССЫ ТЕЛА

НЕ ДЕПОНИРУЮТСЯ  
В ОРГАНИЗМЕ

# БЕЛК И

ПРИ ДЕФИЦИТЕ  
ПОСТУПЛЕНИЯ  
С ПИЩЕЙ -  
МЕТАБОЛИЗИРУЮТСЯ  
ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ  
БЕЛКИ

ЕЖЕДНЕВНОЕ  
РЕКОМЕНДУЕМОЕ  
ПОТРЕБЛЕНИЕ  
БЕЛКА — 1-1,5 Г/КГ

# Поступление белков в организм

**Переваривание белков начинается в желудке под действием соляной кислоты и пепсина**

**Продолжается в начальном отделе тонкой кишки в щелочной среде под действием ферментов поджелудочной железы (трипсина, химотрипсина, карбоксипептидаз и др.)**



# Поступление белков в организм

**80-90% белков всасывается в тонком кишечнике;**

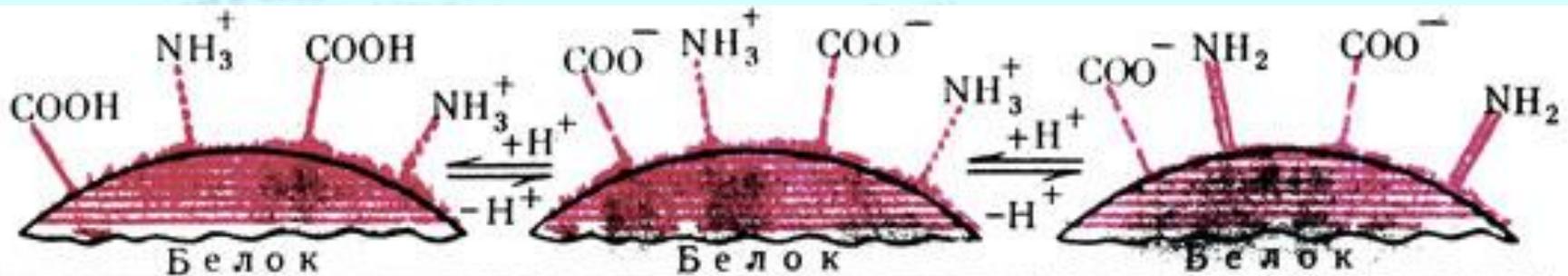
**10% достигает толстого кишечника и расщепляется под действием бактерий;**

**небольшое количество белка выделяется с калом.**

# БЕЛКИ-ЭТО:

**ВЫСОКОМОЛЕКУЛЯРНЫЕ  
ОРГАНИЧЕСКИЕ АЗОТСОДЕРЖАЩИЕ  
ВЕЩЕСТВА, СОСТОЯЩИЕ В  
ОСНОВНОМ ИЗ АМИНОКИСЛОТ.**

# Свойства белков (заряд)



Кислая область pH	Изоэлектрическая точка	Щелочная область pH
Суммарный заряд положительный	Суммарный заряд равен нулю	Суммарный заряд отрицательный
Движение к катоду	Движение в электрическом поле отсутствует	Движение к аноду

а

б

в

- Белки – амфотерные электролиты

# Свойства белков



Все белки обладают гидрофильными свойствами, т. е. имеют большое сродство с водой. Стабильность белковой молекулы в растворе обусловлена наличием определённого заряда и гидратной (водной) оболочки. В случае удаления этих двух факторов устойчивости белок выпадает в осадок.

Метод выделения белков, основанный на этом свойстве называется **высаливание**.

# МЕТОДЫ ЛАБОРАТОРНОЙ ДИАГНОСТИКИ

СПЕКТРОФОТОМЕТРИЯ;  
ТУРБИДИМЕТРИЯ;  
НЕФЕЛОМЕТРИЯ;  
ЭЛЕКТРОФОРЕЗ БЕЛКОВ;  
ИММУНОФИКСАЦИЯ БЕЛКОВ;  
ХРОМАТОГРАФИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ.

# Особенности преаналитической фазы

Взятие крови должно осуществляться

максимально атравматично

(исключить повреждение тканевых клеток );

Белки не стабильны в цельной крови, поэтому необходимо быстрое отделение сыворотки или плазмы от клеток;

Хранение рекомендовано при низких температурах.

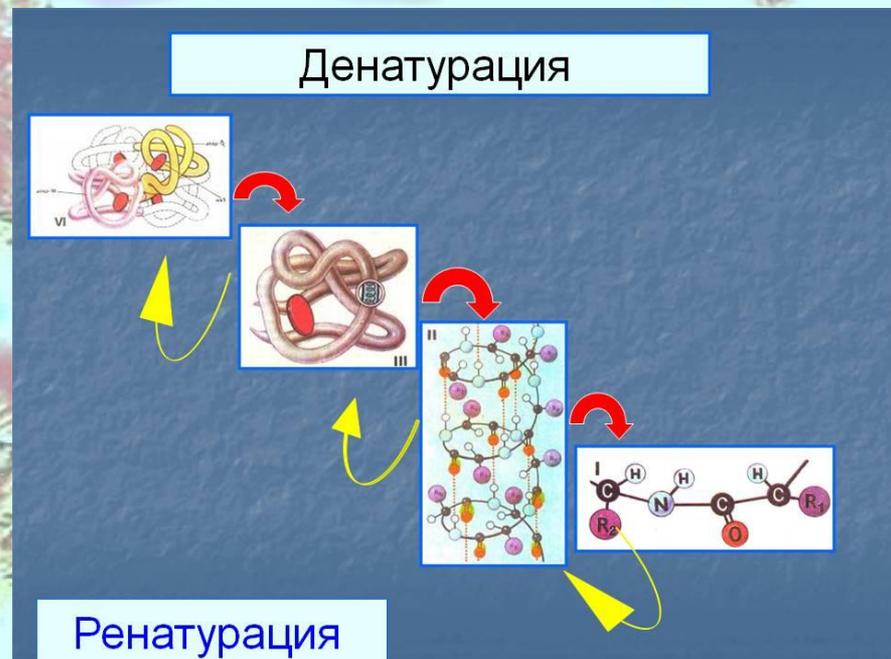


# Особенности преаналитической фазы

Наложение манжеты при взятии крови на 6-10 мин. вызывает увеличение концентрации белков на 20%.

Воздействие физических и химических факторов вызывает денатурацию белков.

Многokратные оттаивания и замораживания не допустимы.



# Особенности преаналитической фазы

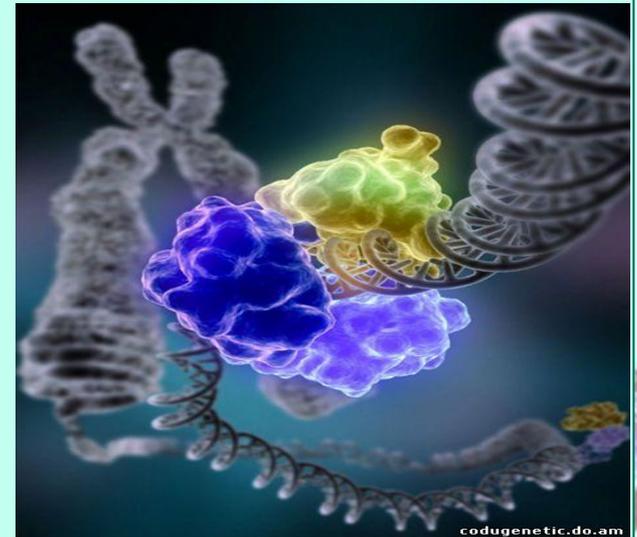
После оттаивания сыворотку необходимо тщательно перемешать, если образовалась мутность, необходимо исключить анализ.

В стерильных хорошо закрытых пробирках пробы хранятся в течении недели при  $t-2-8$  гр.



# Биологическое значение белков

- Структурная функция
- Каталитическая функция
- Энергетическая функция
- Транспортная функция
- Регуляторная и т.д.



**БЕЛКИ**

**ПРОСТЫЕ - ПРОТЕИНЫ**

**НУКЛЕОПРОТЕИД  
Ы**

**ГЛИКОПРОТЕИД  
Ы**

**СЛОЖНЫЕ - ПРОТЕИДЫ**

**ФОСФОПРОТЕИДЫ**

**ЛИПОПРОТЕИДЫ**

**ХРОМОПРОТЕИДЫ**

# Полноценность белкового питания

Белки состоят из 20 аминокислот

**Незаменимые:** фенилаланин, метионин, треонин, триптофан, валин, лизин, лейцин, изолейцин

**Заменимые:** глицин, аспарагиновая кислота, аспарагин, глутаминовая кислота, глутамин, серин, пролин, аланин.

**Условно заменимые:** тирозин, цистеин

**Частично заменимые:** аргинин, гистидин

# Биологическая ценность белка

Если белок содержит все незаменимые аминокислоты в необходимых пропорциях и легко подвергается действию протеаз в ЖКТ, то биологическая ценность такого белка условно принимается за 100 и он считается **полноценным**.

К ним относят белки яиц и молока. Белки мяса говядины имеют биологическую ценность 98. Растительные белки по биологической ценности уступают животным, т.к. труднее перевариваются и бедны некоторыми незаменимыми аминокислотами.

Поэтому растительные продукты необходимо комбинировать, чтобы получить сбалансированный набор аминокислот.

# ГОРМОНАЛЬНАЯ РЕГУЛЯЦИЯ метаболизма белков

**Анаболизм** белков контролируется гормонами:

- аденогипофиза (соматотропином),
- поджелудочной железы (инсулином),
- мужских половых желез (андрогенами).

Усиление анаболической фазы метаболизма белков при избытке этих гормонов выражается в усиленном росте и увеличении массы тела. Недостаток анаболических гормонов вызывает задержку роста у детей.

# Гормональная регуляция метаболизма белков

**Катаболизм** белков регулируется  
гормонами щитовидной железы  
(тироксинам и трийодтиронином),  
коркового и мозгового вещества  
надпочечников  
(глюкокортикоидами, адреналином).

# Азотистый баланс

**Азотистый баланс** – соотношение поступившего в организм азота (в виде азота аминокислот) и выведенного азота (в виде конечных продуктов обмена – мочевины и солей аммония)

↓  
**Равновесие**

↓  
**Положительный**

↓  
**Отрицательный**

# АЗОТИСТОЕ РАВНОВЕСИЕ

**ВЗРОСЛЫЙ ЗДОРОВЫЙ ЧЕЛОВЕК**

КОЛИЧЕСТВО ВЫВОДИМЫХ  
ИЗ ОРГАНИЗМА  
АЗОТИСТЫХ ВЕЩЕСТВ



КОЛИЧЕСТВО АЗОТИСТЫХ  
ВЕЩЕСТВ  
ПОСТУПИВШИХ С ПИЩЕЙ

**АЗОТИСТЫЙ БАЛАНС = 0**

# Положительный азотистый баланс - это

**ПРЕОБЛАДАНИЕ ПРОЦЕССОВ АНАБОЛИЗМА НАД КАТАБОЛИЗМОМ** в случае, когда поступление азота преобладает над его выведением.

**Это происходит:**

- при росте,
- интенсивной регенерации тканей,
- после голодания,
- при беременности,
- полицитемии,
- доброкачественных опухолях,
- гиперпродукции СТГ, инсулина, андрогенов

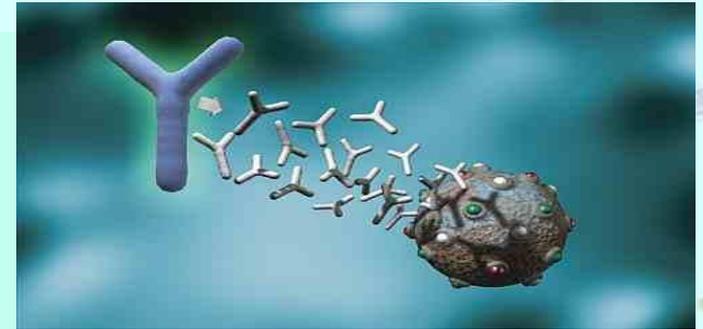
# Отрицательный азотистый баланс - это

**ПРЕОБЛАДАНИЕ ПРОЦЕССОВ РАСТПАДА БЕЛКОВ, когда азотистых соединений выводится больше, чем поступает.**

**Это происходит:**

- при голодании,
- СД,
- гиперкортицизме,
- стрессе под влиянием ГК, адреналина, глюкагона, тиреоидных гормонов,
- системных воспалительных процессах, инфекциях,
- злокачественных новообразованиях.

# Нарушение усвоения пищевых белков и всасывания АК



- 1. Уменьшение поступления белков**
- 2. Качественное белковое голодание**
- 3. Увеличение поступления белков**

# Уменьшение поступления белков в организм

## Причина

## Основное звено патогенеза

-Голодание

Дефицит пищеварительных ферментов вследствие недостатка белка в пище

-Заболевания желудка (воспалительные процессы, язвенная болезнь, опухоли)

Дефицит пищеварительных ферментов, вырабатываемых в желудке

-Патология поджелудочной железы (воспалительные процессы, нарушение кровообращения, травмы, опухоли, резекции)

Дефицит пищеварительных ферментов, вырабатываемых в поджелудочной железе

-Усиление перистальтики кишечника

Снижение времени действия ферментов на субстрат (т.е. белки) в кишечнике

-Воспаление, резекции, опухоли кишечника

Недостаточная поверхность кишечника для всасывания

**В организме нет депо белков  
Восполнение, расход, потребность в  
незаменимых аминокислот должны  
восполнять белки  
поступающие с пищей.**

**НЕДОСТАТОЧНОЕ  
ПОСТУПЛЕНИЕ БЕЛКА  
ПРИВОДИТ К БЕЛКОВО-  
КАЛОРИЙНОЙ  
НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

# Белково-калорийная недостаточность



# КАЧЕСТВЕННОЕ БЕЛКОВОЕ ГОЛОДАНИЕ

Исключение даже одной аминокислоты ведет к:

- неполному использованию других АК;
- уменьшению синтеза белка;
- отрицательный азотистый баланс
- истощению;
- остановке роста;
- нарушению функции нервной системы.

# УВЕЛИЧЕНИЕ ПОСТУПЛЕНИЯ БЕЛКОВ

**Переизбыток** - положительный азотистый баланс - это:

**Повышенная нагрузка на печень и почки и кишечник;**

**Развитие гнилостной диспепсии, дисбактериоза, аутоинтоксикация ароматическими аминами.**

В плазме крови содержится 7% всех белков организма при концентрации 60 - 80 г/л.

Из 9-10% сухого остатка плазмы крови на долю белков приходится 6,5-8,5%.

Белки плазмы крови можно разделить на три группы:

альбумины

глобулины

фибриноген

Нормальное содержание в плазме крови составляет:

альбуминов 40-50 г/л,

глобулинов - 20-30 г/л,

фибриногена - 2-4 г/л.

Синтез белков плазмы крови осуществляется преимущественно в клетках печени и ретикулоэндотелиальной системы

Главные белки плазмы крови (курсивом набраны  $\alpha_2$ -глобулины, жирным шрифтом —  $\beta$ -глобулины)

Белок	Синонимы	Количество в норме мг/дл	М.в., кД	Функции, значение при патологии
Транстретин	Преальбумин	10–40	55	Связывание и перенос Т4 и ретинолсвязывающего белка. Понижается при белковом голодании. Мутантная форма входит в состав амилоида при семейных амилоидных полинейропатиях и старческом амилоидозе
Альбумин		3500–4500	66,2	Основной вклад в онкотическое давление, транспортёр билирубина, анионных лекарств, жирных кислот, альдостерона, триптофана, гема, кальция. Источник аминокислот, утилизируется энтероцитами, почками. Отсутствует при наследственной анальбуминемии. Фракция раздвоена при бисальбуминемии
$\alpha_1$ -глико-протеид кислый	Орозомукоид	55–140	40	Ингибитор протеаз и антиоксидант, уменьшен при воспалении, повышается при дезорганизации основного в-ва соединительной ткани, стрессе, опухолях
$\alpha_1$ -антитрипсин		200–400	54	Ингибитор протеаз, противовоспалительный регулятор, понижен при генуинной эмфиземе и первичном билиарном циррозе
$\alpha_1$ -липопротеиды	ЛПВП + ЛПОВП	340–530	150–380	Транспортёры холестерина, его эфиров и фосфолипидов. Дренажная функция в отношении холестерина тканей. Понижаются при курении, гиподинамии, холестазе, отсутствуют при болезни о-ва Тэнжир, повышены у долгожителей, при умеренном употреблении этанола
$\alpha_1$ -фетоглобулин	Альфа-фетопротеин	0,001	64	Эмбриональный белок, повышен при гепатомах, тератомах, беременности, гепатите и циррозе. Стимулятор тромбоцитарного фагоцитоза
Ретинолсвязывающий белок	Трансретин	3–6	21	Транспорт ретинола, комплексируется с преальбумином, понижен при белковом голодании
Тироксинсвязывающий белок	ТВГ, тироксин-связывающий глобулин	1–2	58	Связывание и перенос Т4
Транскортин		3–3,5	52	Транспортёр кортизола и кортикостерона
Церулоплазмин		15–60	151	<i>Транспортёр меди и цинка, регулятор обмена меди в печени, антиоксидант, полиаминоксидаза. Понижен при болезнях Коновалова–Вильсона и Менкеса, положительный глобулин острой фазы. Ферроксидаза, блокатор NO-вазодилатации, окислитель ЛПНП, регулятор обмена моноаминов в мозге, возможная мишень ЛСД. Индуцируется <math>\gamma</math>-ИНФ</i>

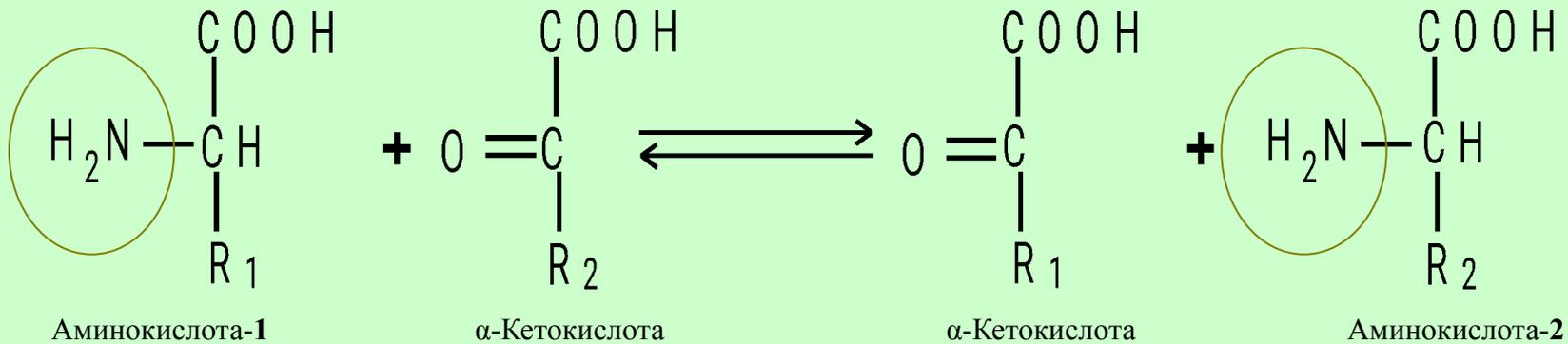
Белок	Синонимы	Количество в норме мг/дл	М.в., кД	Функции, значение при патологии
<i>Гаптоглобины</i> 1-1, 2-1, 2-2		100–220 160–300 120–260	100 200 400	<i>Связывают гемоглобин, способствуют его реутилизации, препятствуют потере с мочой, антиоксиданты, повышены при ответе острой фазы, снижены при усиленном внутрисосудистом гемолизе, наследственной гипо(а)гаптоглобинемии</i>
$\alpha_2$ -макроглобулин	Серомукоид	150–420	725	Антиоксидант, ингибитор эндонептидаз и фибринолиза, повышен при ответе острой фазы и у детей, при нефротическом синдроме. Связывает инсулин
<i>Интер-<math>\alpha</math>-трипсиновый ингибитор</i>		20–70	160	<i>Антипротеаза, понижает фибринолиз</i>
<b>Трансферрин</b>	Сидерофилин	200–320	76,5	<b>Транспортёр железа в макрофаги, легкодоступное депо железа, прооксидант, отрицательный глобулин острой фазы. Понижен при атрансферринемии, печёночной недостаточности. Повышен при железодефиците и беременности</b>
<b>Гемопексин</b>	Цитохромофилин	50–100	57	<b>Связывает гем, способствует его реутилизации. Антиоксидант. Положительный глобулин острой фазы, понижен при усиленном гемолизе</b>
<b><math>\beta_2</math>-микроглобулин</b>		0,2	11,8	<b>Компонент белков ГКГС I класса, антиоксидант</b>
<b>C-реактивный белок</b>		< 1	118	<b>Положительный глобулин острой фазы, антиоксидант, прямая бактерицидная активность в отношении <i>S. pneumoniae</i>. Опсонин, хемоаттрактант</b>
<b><math>\beta_2</math>-глобулин</b>	C4 компонент комплемента	20–50	206	<b>См. т. I стр. 341–348. Медиатор воспаления, эффектор иммунного ответа</b>
<b>Фибриноген</b>	Фактор I	200–400	340	<b>I фактор свёртывания (см. т. I, с. 258–265). Понижен при афибриногенемии, коагулопатии потребления (ДВС-синдром), печеночной недостаточности</b>
<b>Плазминоген</b>	Профибринолизин		143	<b>Предшественник плазмина. (т. I, с. 264–265)</b>
<b><math>\beta</math>-липопротеиды</b>	ЛПОНП ЛПНП	130–200 210–400	5000–13000, 2700–4800	<b>Транспорт триглицеридов и холестерина. Повышены при гиперлипопротеинемиях II, III, IV, V типов. Снижены при наследственной абеталипопротеинемии, печеночной недостаточности</b>
<b><math>\gamma</math>-глобулин</b>	Иммуноглобулины	700–1500 см. т. I, стр. 402	Разный по классам.	<b>Продукты плазматических клеток. Антитела. Повышены при инфекциях, иммунопатологических заболеваниях, снижены при В-клеточных и смешанных иммунодефицитах (см. т. I, стр. 398, 402)</b>

# ОБМЕН АМИНОКИСЛОТ В ТКАНЯХ

В процессе метаболизма аминокислоты подвергаются реакциям:

- **ПЕРЕАМИНИРОВАНИЯ**
- **ДЕЗАМИНИРОВАНИЯ**
- **ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЯ**

# ПЕРЕАМИНИРОВАНИЕ



Реакция переноса  $\alpha$ -аминогруппы с аминокислоты на  $\alpha$ -кетокислоту с образованием новой аминокислоты

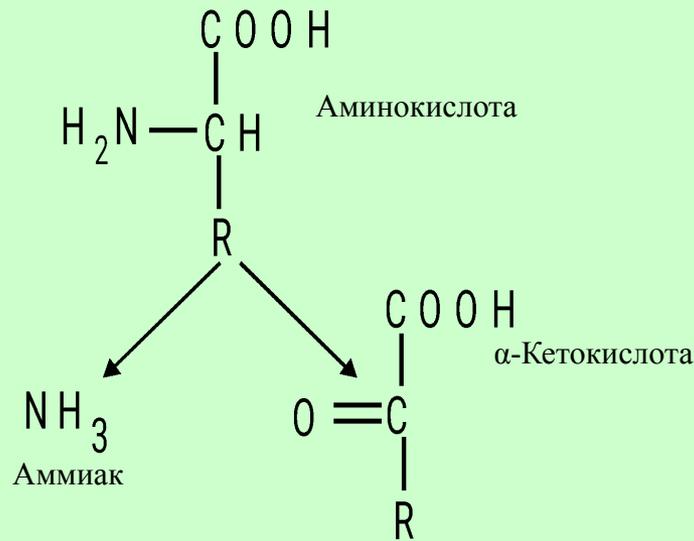
# ПЕРЕАМИНИРОВАНИЕ

КАТАЛИЗИРУЕТСЯ ФЕРМЕНТАМИ-  
**АМИНОТРАНСАМИНАЗАМИ**

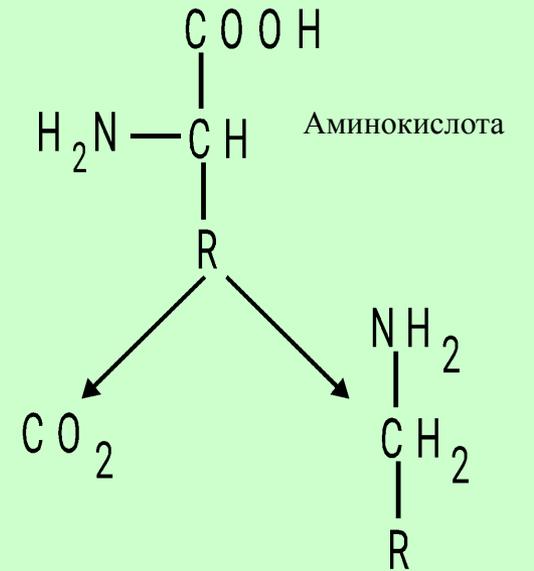
КОФЕРМЕНТОМ СЛУЖИТ-

**ПИРИДОКСАЛЬФОСФАТ** (производное  
витамина В-6)

# ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ И ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ



А



Б

Реакции разрушения аминокислот:  
дезаминирования (А) и декарбоксилирования (Б)

# ДЕЗАМИНИРОВАНИЕ

ОТЩЕПЛЕНИЕ АМИНОГРУППЫ С  
ОБРАЗОВАНИЕМ КЕТОКИСЛОТЫ И  
АММИАКА.

Дезаминирование направленно на  
разрушение АК.

Аммиак токсичен для ЦНС, он  
превращается в нетоксичное соединение -  
мочевину.

# ДЕКАРБОКСИЛИРОВАНИЕ

ОТЩЕПЛЕНИЕ КАРБОКСИЛЬНОЙ ГРУППЫ С  
ОБРАЗОВАНИЕМ  $CO_2$  И БИОГЕННЫХ АМИНОВ  
(гистидин превращается в гистамин,  
 $\alpha$ -глутаминовая к.-та в ГАМК,  
5-гидрокситриптофан-в серотонин и т.д.)

Процесс катализируется ферментами-  
декарбоксилазами.

Ко-фермент - пиридоксальфосфат.

# АМИНЫ

Выполняют функцию:

**Нейромедиаторов** (серотонин, дофамин, ГАМК);

**Гормонов** (норадреналин, адреналин);

**Регуляторных факторов** (гистамин)

Разрушаются амины монооксидазами, которые превращают их в альдегиды.

# Нарушения переаминирования

Причины	Основное звено патогенеза
беременность	гиповитаминоз В <sub>6</sub>
стресс, лихорадка, гипертиреоз	ускоренный катаболизм белка при этих состояниях, должен сопровождаться его ускоренным синтезом и, соответственно, повышенным потреблением кофермента пиридоксальфосфата
прием антитуберкулезных средств	торможение синтеза пиридоксальфосфата из витамина В <sub>6</sub>
алкоголизм	повышенное разрушение витамина В <sub>6</sub> вследствие активирующего влияния ацетальдегида на активность фермента оксидазы, разрушающей этот витамин
белковое голодание	Недостаток субстратов для реакции переаминирования
гипоксия	Нарушение всех энергозависимых процессов, в т.ч. и переаминирования

# ДИСТПРОТЕИНЕМИИ

ПРОЯВЛЕНИЕ НАРУШЕНИЙ СИНТЕЗА  
И РАСТАДА БЕЛКОВ В ТКАНЯХ.

Нарушение соотношения между  
разными фракциями белков  
крови (протеинограмма)

# Диспротеинемии

Нарушения протеинограммы плазмы известны как **диспротеинемии**.

К диспротеинемиям относятся

- увеличение концентрации белков плазмы (**гиперпротеинемией**),
- уменьшение этих концентраций (**гипопротеинемии**)
- появление в плазме необычных белков, в норме не присутствующих там (**парапротеинемии**).
- Если изменения относятся только к глобулиновым фракциям, говорят о **дисглобулинемиях**.

# Гиперпротеинемия

Увеличение общего белка в сыворотке крови может быть относительным и абсолютным.

**Относительная гиперпротеинемия** связана с уменьшением содержания воды в сосудистом русле, к чему могут приводить следующие состояния:

- тяжелые ожоги;
- генерализованный перитонит;
- непроходимость кишечника;
- неукротимая рвота;
- профузный понос;
- несахарный диабет;
- хронический нефрит;
- усиленное потоотделение;
- диабетический кетоацидоз.

# Гиперпротеинемия

**Абсолютная гиперпротеинемия** встречается редко. При этом увеличение общего белка в сыворотке крови может быть связано с синтезом патологических белков (парапротеинов), повышением синтеза иммуноглобулинов или усиленном синтезе белков острой фазы воспаления. Абсолютная гиперпротеинемия наблюдается при следующих заболеваниях:

- парапротеинемических гемобластозах (миеломная болезнь, болезнь Вальденстрема, болезнь тяжелых цепей) — отмечается значительное — до 120 — 160 г/л
- возрастание концентрации общего белка;
- болезни Ходжкина;
- хроническом полиартрите;
- активном хроническом гепатите;
- острых и хронических инфекциях;
- аутоиммунных заболеваниях;
- саркоидозе;
- циррозе печени без выраженной печеночно-клеточной недостаточности.

# Гипопротеинемия

- Снижение концентрации общего белка в сыворотке крови. Также может быть относительным и абсолютным.

**Относительная гипопротеинемия**, как правило, связана с увеличением объема воды в кровеносном русле и наблюдается при следующих состояниях:

1. водной нагрузке («водном отравлении»);
2. прекращении отделения мочи (анурии);
3. уменьшении диуреза (олигурии);
4. внутривенном введении больших количеств раствора глюкозы больным с нарушенной выделительной функцией почек;
5. сердечной декомпенсации;
6. повышенной секреции в кровь антидиуретического гормона гипоталамуса - гормона, способствующего задержке воды в организме.

# Гипопротеинемия

**Абсолютная гипопротеинемия**, как правило, связана с гипоальбуминемией. При этом уменьшение концентрации общего белка в сыворотке крови возникает при:

1. недостаточном поступлении белка в организм (голодание, недоедание, сужение пищевода, нарушение функции желудочно-кишечного тракта, например, воспалительного характера — энтериты, энтероколиты и др.);
2. подавлении биосинтеза белка, сопровождающем хронические воспалительные процессы в печени (гепатиты, циррозы печени, интоксикации, атрофия печени);
3. врожденных нарушениях синтеза отдельных белков крови (анальбуминемия, болезнь Вильсона-Коновалова, другие дефектопротеинемии — значительно более редко);
4. повышенном распаде белка в организме (злокачественные новообразования, обширные ожоги, гиперфункция щитовидной железы (тиреотоксикоз), состояния после операции, длительная лихорадка, травмы, длительное лечение кортикостероидами);
5. повышенной потере белка (нефротический синдром, гломерулонефрит, сахарный диабет, длительный (хронический) понос, кровотечения);
6. перемещении белка в «третьи» пространства (асцит, плеврит).

# Другие причины изменения концентрации белков плазмы крови

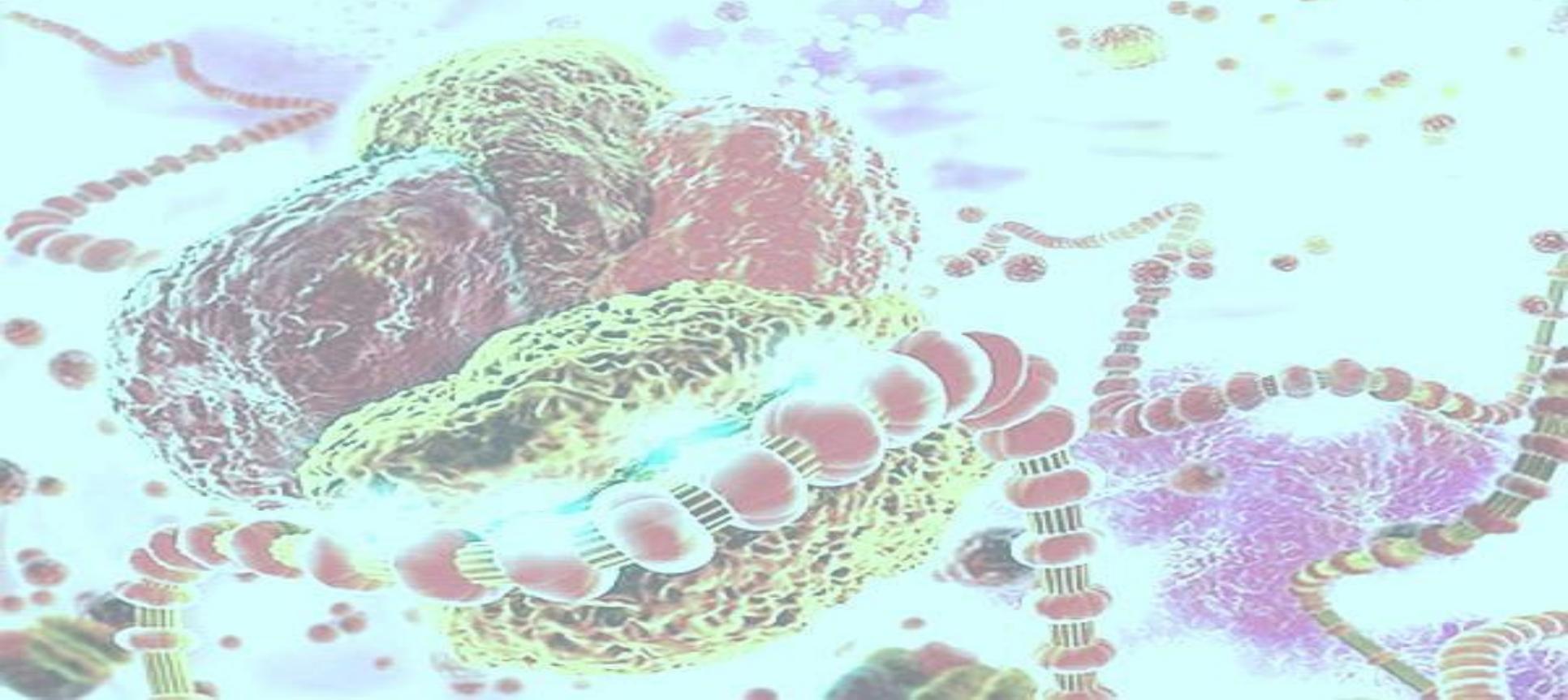
Уменьшение концентрации общего белка в сыворотке крови отмечается и при некоторых физиологических состояниях, например, при длительной физической нагрузке, у женщин в последние месяцы беременности и в период лактации.

На уровень общего белка в сыворотке крови может оказывать влияние прием некоторых лекарственных препаратов. Так, например, кортикотропин, кортикостероиды, мисклерон, бромсульфалеин и клофибрат способствуют повышению концентрации общего белка в сыворотке, а пиразинамид, эстрогены — его снижению.

На степень концентрации общего белка может оказывать влияние и положение тела: при изменении горизонтального положения тела на вертикальное концентрация общего белка повышается приблизительно на 10% в течение 30 минут.

Пережатие сосудов во время взятия крови и «работа рукой» также могут привести к возрастанию концентрации общего белка в сыворотке крови.

# НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА АМИНОКИСЛОТ

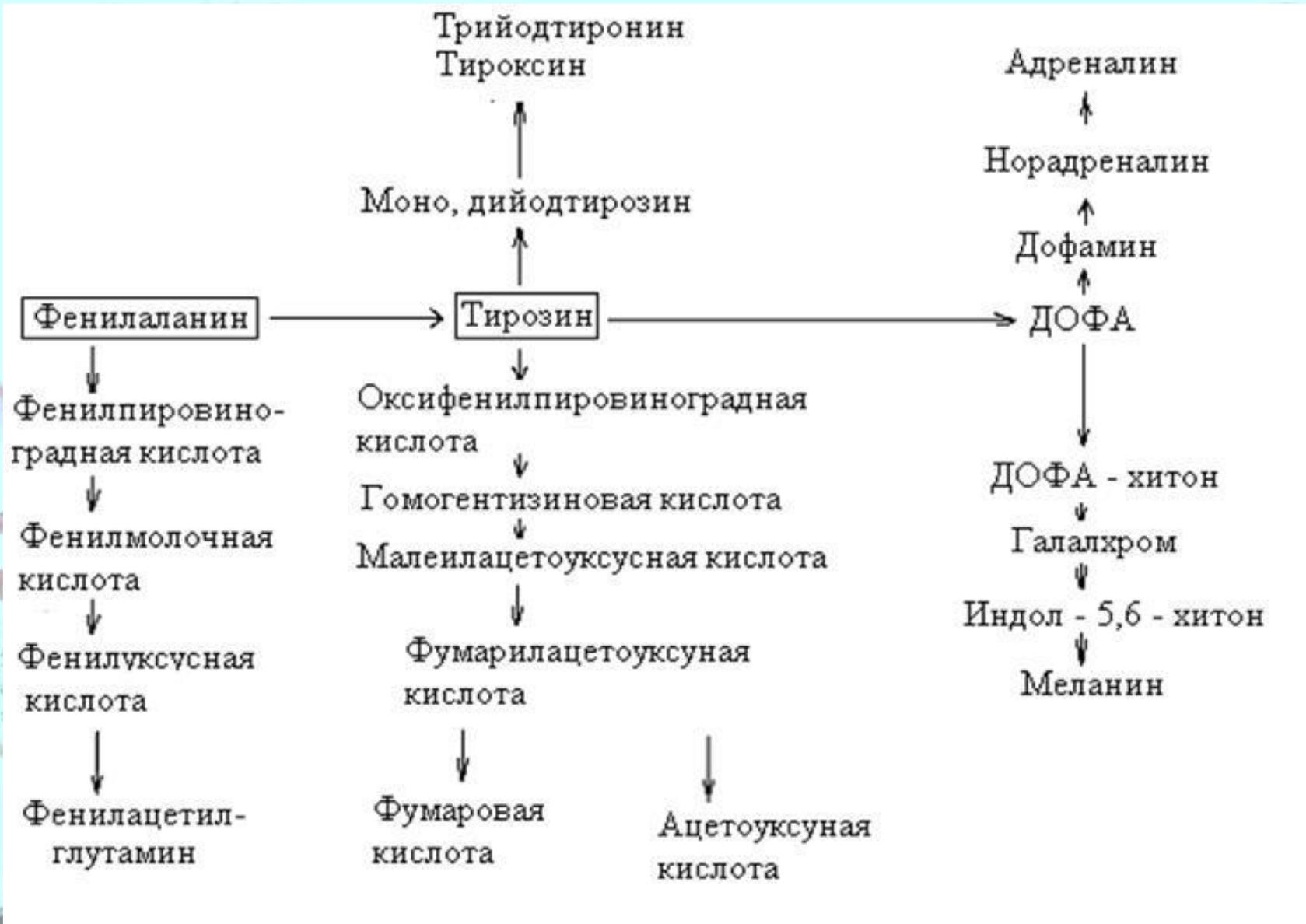


# ФЕНИЛКЕТОНУРИЯ:

Дефицит фермента  
фенилаланингидроксилазы,  
нарушение превращения фенилаланина в  
тирозин.

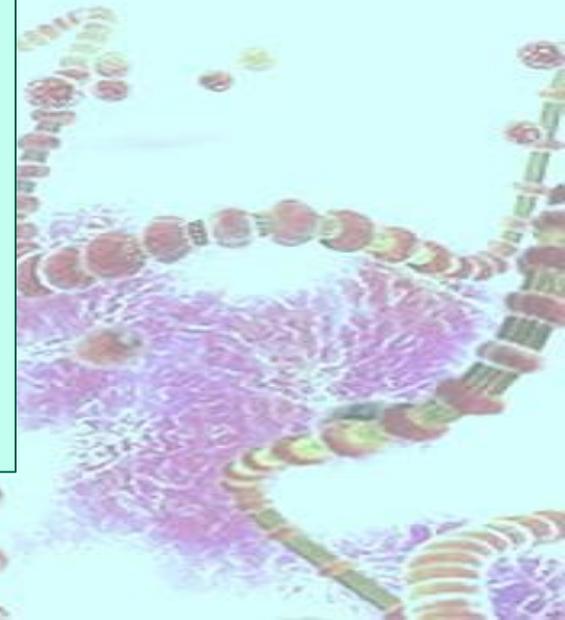
Нарушение сопровождается повышением в  
крови и тканях:

- фенилаланина,
- фенилпировата,
- фенилактата.



# Дефицит фермента фенилалангидроксилазы

- фенилкетонурия;
- олигофрения;
- недостаточное образование адреналина, норадреналина (избыток фенилаланина тормозит активность фермента - дофамингидроксилазы.)



# Диагностический тест на фенилкетонурию

После того как новорожденный получал молоко (источник фенилаланина) в течение, по крайней мере, 48 ч, врачи проводят скрининг-тест (тест Гатри) на фенилкетонурию (исследуют три капли крови). В возрасте старше 4 — 6 недель продукт распада фенилаланина можно выявить в моче больного ребенка. Добавление к моче трихлоруксусного железа дает зеленое окрашивание.



# АЛЬБИНИЗМ

- Отсутствие фермента - тирозиназы;
- Не синтезируется красящий пигмент-меланин.

## ПРОЯВЛЕНИЯ:

- кожа молочно-белого цвета
- обесцвеченные волосы, радужка глаз
- светобоязнь, снижение остроты зрения



# АЛКАТТОНУРИЯ

**Дефицит фермента-оксидазы гомогентизиновой кислоты**

**Кислота накапливается и с кровью попадает в ткани-хрящи, сухожилия, связки, внутренний слой стенки аорты.**

**Проявления:**

**темные пятна в области ушей, носа, щек, склерах, охроноз, артриты.**



# Диагностический тест алкаптонурии

- Моча на свету чернеет, большое количество гомогентизиновой кислоты, окисляясь кислородом воздуха, образует темные пятна-алкаптоны.

# Конечные этапы белкового обмена

Процессы образования и выделения из организма азотсодержащих продуктов - аммиака, мочевины, мочевой кислоты, креатинина, креатина, индикана.

# КРЕАТИНИН

Продукт неферментативного дефосфолирирования креатинфосфата (главным образом в мышцах), который поступает в кровь и выводится с мочой.

Креатинфосфат - высокоэнергетическое соединение, обеспечивающее энергией работающие мышцы.

# АММИАК

Образуется во всех тканях при распаде аминокислот, биогенных аминов, нуклеотидов.

Часть аммиака образуется в кишечнике.

Поступает в кровь через воротную вену.

Сразу включается в состав нетоксических соединений - глутамата, глутамина



# ОСТАТОЧНЫЙ АЗОТ КРОВИ

**Азот мочевины** (синтезируется в печени и составляет большую часть остаточного азота);

**Азот аминокислот;**

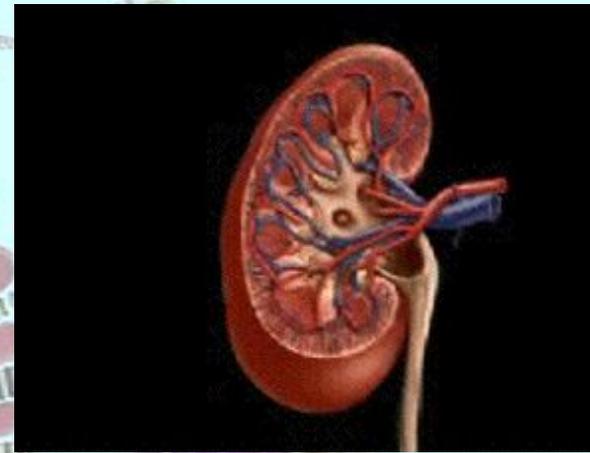
**Азот мочевой кислоты;**

**Азот креатина и креатинина;**

**Остальные азотистые продукты.**

# НАРУШЕНИЯ КОНЕЧНЫХ ЭТАПОВ ОБМЕНА БЕЛКОВ

Нарушения образования мочевины в печени, нарушения выделительной функции почек проявляются гиперазотемией.



# ПРИЧИНЫ ПРОДУКЦИОННОЙ ГИПЕРАЗОТЕМИИ:

- ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ (ГЕПАТИТ, ЦИРРОЗ, ОТРАВЛЕНИЯ ЯДАМИ);
- ГИПОКСИЯ;
- ЧРЕЗМЕРНОЕ СОДЕРЖАНИЕ БЕЛКА В ПИЩЕ;
- ГОЛОДАНИЕ

# ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ

Повышение содержания немочевинных фракций остаточного азота (нарушение образования гепатоцитами мочевины)

Нарастает содержание аммиака и аминокислот

Происходит торможение ЦТК, дефицит АТФ, гипоксия мозга

# КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ гиперазотемии

- Тошнота
- Рвота
- Головокружение
- Судороги
- Потеря сознания
- Отек мозга

# РЕТЕНЦИОННАЯ ГИПЕРАЗОТЕМИЯ

## ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ-

Недостаточное выделение азотистых продуктов с мочой.

Растет содержание остаточного азота и азота мочевины.

Нарушения водно-электролитного баланса, кислотно-основного состояния, уремическая кома и летальный исход.

# Спасибо за внимание

